

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N° 221

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jean FLAMENT

Ancien Interne des Hôpitaux de Rouen.

Ancien Interne P. de l'Hôpital St-Joseph de Paris.

Né le 27 avril 1910, à Lille (Nord)

**La Forme Acyanotique
de
la Tétrade de Fallot**

Président : M. LAUBRY, Professeur

PARIS

JOUVE & C^{ie}, EDITEURS

15, Rue Racine, 15

1937

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jean FLAMENT

Ancien Interne des Hôpitaux de Rouen.

Ancien Interne P. de l'Hôpital St-Joseph de Paris.

Né le 27 avril 1910, à Lille (Nord)

**La Forme Acyanotique
de
la Tétrade de Fallot**

Président : M. LAUBRY, Professeur

PARIS

JOUVE & C^{ie}, EDITEURS

15, Rue Racine, 15

—
1937

I. — PROFESSEURS

Physiologie	MM.	ROUVIERE.
Anatomie		Léon BINET.
Physique médicale		STROHL.
Chimie médicale		POLONOVSKI.
Bactériologie		Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale		BRUMPT.
Pathologie médicale et générale		BAUDOUIN.
Pathologie médicale		ABRAMI.
Pathologie chirurgicale		CHEVASSU.
Anatomie pathologique		ROUSSY.
Histologie		CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale		TIFFENEAU.
Thérapeutique		HARVIER.
Hygiène et médecine préventive		TANON.
Médecine légale		BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie		LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée		FIESSINGER
Hydrologie thérapeutique et climatologie		Maurice VILLARET.
Clinique médicale		LOEPER.
		CARNOT.
		CLERC.
		Marcel LABBÉ.
		LEREBoullet.
		NOBECOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance		H. CLAUDE.
Clinique des maladies des enfants		GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux		CUNEO.
Clinique des maladies infectieuses		GOSSET.
Clinique chirurgicale		GRÉGOIRE.
		LENORMANT.
Clinique ophtalmologique		TERRIEN.
Clinique urologique		MARION.
Clinique d'accouchements		BRINDEAU.
		COUVELAIRE.
		JEANNIN.
Clinique gynécologique		MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie		OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale		RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique		LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale		Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique		SERGENT.
Clinique de la Tuberculose		BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte		MATHIEU.
Clinique cardiologie		LAUBRY.
Professeurs sans chaire		HOVELACQUE.
		MULON.
		OLIVIER.
		VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	MM.
AMELINE Pathologie chirurgicale.	FUNCK Pathologie chirurgicale.
BARIETY Pathologie médicale.	GALLIARD Parasitologie.
BÉNARD (Henri) Pathologie médicale.	GASTINEL Bactériologie.
BERNARD (Etienne) Pathologie médicale.	DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
BEZANÇON (uysnsf) Hydrologie.	GAYET Physiologie.
BOULIN Pathologie médicale.	DE GENNES Pathologie médicale.
BULLIARD Histologie.	GIROUD Histologie.
CATHALA Pathologie médicale.	HAGUENAU.... Pathologie médicale.
CHEVALLIER.. Pathologie médicale.	HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
COSTE Pathologie médicale.	HAZARD Pharmacologie.
DOGNON Physique.	HUGUENIN Anatomie pathologique.
FEY Urologie.	JOANNON Hygiène.



II. — AGREGES EN EXERCICE (Suite).

MM.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL.. Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LEVY .. Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MENÉGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.

MM.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIEVRE.. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.
 ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 LARDENNOIS . Pathologie chirurgicale.

MM.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 PHILIBERT ... Bactériologie.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.
 ALAJOUANINE.
 AUBERTIN.
 BRULÉ.
 CHABROL.
 CHIRAY.
 DONZELOT.
 DUVOIR.
 LIAN.
 PASTEUR-VAL-
 LERY-RADOT.
 SÉZARY.

} Clinique médicale.

MM.
 BASSET.
 BROCC.
 CADENAT.
 GATELLIER.
 HEITZ-BOYER.
 MOURE.
 QUENU.
 SCHWARTZ.
 VELTER.

} Clinique chirurgicale.

MM.
 ECALLE.
 LE LORIER.
 LEVY-SOLAL.
 METZGER.

} Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 PHILIBERT, agrégé Microbiologie.
 RUPPE Stomatologie.
 WEIL-HALLÉ Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551604_0007

A MON PÈRE, A MA MÈRE.

Témoignage de ma tendre affection.

A MA FEMME.

A MES BEAUX-PARENTS.

A MES GRANDS-PARENTS.

A LA MÉMOIRE DE MON JEUNE FRÈRE.

A MES FRÈRES ET SŒURS.

A MA FAMILLE.

A MES CAMARADES D'INTERNAT.

A MES AMIS.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LAUBRY.

Professeur de Cardiologie Clinique

Médecin des Hôpitaux

Membre de l'Académie de Médecine.

Avec l'expression de notre respectueuse gratitude pour l'honneur qu'il a bien voulu nous faire en acceptant la présidence de notre thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR F. DEVE.

Professeur de Clinique médicale à l'Ecole de Médecine
de Rouen

Associé national de l'Académie de Médecine

Un stage trop court dans son service fut notre premier contact avec la Médecine; nous en gardons le meilleur souvenir. Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. FLEURY.

Médecin des Hôpitaux de Rouen

Inspirateur de ce travail.

Les nombreux conseils, son aide précieuse nous ont été d'un grand secours. Nous l'assurons de notre plus vive reconnaissance.

A MONSIEUR LE DIRECTEUR
ET A MESSIEURS LES PROFESSEURS DE L'ÉCOLE
DE MÉDECINE DE ROUEN.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE ROUEN.

Externat.

1929-1930 MONSIEUR LE DOCTEUR P. DEROQUE
Chirurgien des Hôpitaux de Rouen
(in Mémoriam).

1930-1931 MONSIEUR LE DOCTEUR LOISEL.
Médecin du Service de Pédiatrie des Hôpitaux de Rouen

Internat.

1931-1932 MONSIEUR LE DOCTEUR NEE.
Médecin des Hôpitaux de Rouen

En témoignage de notre profonde
reconnaissance pour la bienveillance
qu'il voulut bien toujours nous témoi-
gner.

1932-1933 MONSIEUR LE DOCTEUR A. DEROQUE.
Chirurgien des Hôpitaux de Rouen

Nous lui devons presque toute notre
formation chirurgicale, tant par ses
conférences d'Internat que par ses
exposés au lit de malade. Qu'il veuille
bien trouver ici un témoignage de très
vive et profonde gratitude pour tout ce
qu'il a fait pour nous.

1933-1934 MONSIEUR LE DOCTEUR A. MARTIN.

Professeur de clinique obstétricale
à l'Ecole de Médecine de Rouen

Témoignage de reconnaissance.

1933-1934 MONSIEUR LE DOCTEUR LOISEL.

Médecin du Service de Pédiatrie des Hôpitaux de Rouen

Après avoir été son externe, nous
avons été son interne; nous avons ap-
pris dans son service l'art délicat de
la médecine infantile. Respectueux
hommage de reconnaissance.

A NOS MAITRES INTÉRIMAIRES
DANS LES HÔPITAUX DE ROUEN.

MONSIEUR LE DOCTEUR VALLEE.

Chirurgien des Hôpitaux de Rouen

MONSIEUR LE DOCTEUR LAYENNEVILLE.

Médecin du Service de Dermatologie et de Syphiligraphie
des Hôpitaux de Rouen

MONSIEUR LE DOCTEUR POTEZ.

Médecin des Hôpitaux de Rouen

Il nous aida à préparer l'internat et
nous témoigna toujours de la sympa-
thie. Hommage de notre gratitude.

MESSIEURS LES DOCTEURS CERNE-TAMBAREAU.

Chirurgiens des Hôpitaux de Rouen

MESSIEURS LES DOCTEURS LESSERTISSEUR,

DECOULARD-DELAFONTAINE

Electro-radiologistes des Hôpitaux de Rouen.

Qui nous ont toujours réservé dans
leurs services respectifs, le meilleur
accueil; hommage de reconnaissance.

A NOS MAÎTRES DANS L'HÔPITAL SAINT-JOSEPH DE PARIS.

MONSIEUR LE DOCTEUR H. SCHAEFFER

Médecin de l'Hôpital St-Joseph de Paris

Il sut compléter, durant l'année passée chez lui, notre formation médicale et fut pour nous un conseiller et un soutien. Qu'il veuille bien accepter ici le témoignage de notre profonde reconnaissance.

MONSIEUR LE DOCTEUR P. COCHEZ.

Médecin de l'Hôpital St-Joseph de Paris

MONSIEUR LE DOCTEUR COIRRE.

Chef de Laboratoire à l'Hôpital St-Joseph de Paris

En remerciement de l'aimable accueil qu'il nous ont fait. Hommage de gratitude.

INTRODUCTION

Au mois d'août dernier, une jeune femme — atteinte de tuberculose pulmonaire et de cardiopathie congénitale, — succombait rapidement après un accouchement prématuré au huitième mois. L'autopsie montra qu'elle était atteinte de tétralogie de Fallot, bien qu'elle n'eût jamais présenté de cyanose. Ce fait nous parut digne de retenir l'attention et de faire l'objet du présent travail.

Avant tout, nous tenons à remercier M. le Docteur DÉVÉ, professeur de Clinique Médicale à l'Ecole de Médecine de Rouen, qui a bien voulu nous communiquer l'observation prise dans son service où la malade avait d'abord été admise avant d'être transférée à la maternité et nous autoriser à produire dans ce travail le cas un peu spécial de cette malade : Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de toute notre reconnaissance.

Nous remercions également tout spécialement M. le Docteur FLEURY, médecin des Hôpitaux de Rouen, qui nous aida pour une bien large part à la préparation de ce sujet : Ses conseils ont été pour nous en l'occurrence un bien des plus précieux.

Loin d'être exceptionnelle, la tétrade de Fallot, ou l'ensemble des lésions groupées sous ce nom, cons-

titue certainement la malformation cardiaque congénitale la plus importante; elle est de beaucoup la plus fréquente des causes de cyanose permettant une survie plus ou moins prolongée.

Au cours du siècle dernier, différentes théories de la cyanose furent élaborées s'appuyant sur les observations de maladie de Fallot ou sur l'un de ses éléments, le rétrécissement pulmonaire. Or, d'après ces théories, la tétrade de Fallot réalisait à elle seule les trois mécanismes cyanogènes et on ne pouvait guère concevoir que cette quadruple lésion put se rencontrer sans cyanose.

L'observation nouvelle que nous voulons rapporter concerne une malade, atteinte de maladie de Fallot, mais restée absolument acyanotique, malgré deux grossesses et une tuberculose pulmonaire étendue.

Nous rapportant alors aux quelques observations semblables publiées antérieurement, nous avons pensé qu'il serait peut être intéressant de mettre en évidence « *une forme acyanotique de la maladie de Fallot* ».

Bien qu'exceptionnelle, cette forme acyanotique n'a pas échappé à MM. LAUBRY et PEZZI, qui, dans leur traité des maladies congénitales du cœur, auquel d'ailleurs nous avons emprunté bien des notions, déclarent que « tout en reconnaissant l'importance de la cyanose, il faut savoir la subordonner aux signes objectifs ».

Cette observation, ainsi que les quelques cas semblables, soulève, plus que tout autre, la difficulté de discuter un diagnostic dans des conditions cliniques

paradoxaux, et nous force à réviser dans la mesure du possible, grâce aux travaux importants de LUNGSGAARD et VAN SLYKE, les théories classiques de la cyanose.

PLAN DE CE TRAVAIL

LA TETRADE DE FALLOT

Forme classique.

- I. Historique.
- II. Anatomie Pathologique.
- III. Symptomatologie. Diagnostic et Pronostic.
- IV. Physiopathologie de la Cyanose. Conceptions classiques.

Forme acyanotique.

- I. Observations.
- II. Diagnostic clinique. Evolution et Pronostic.
- III. Anatomie Pathologique.
- IV. Physiopathologie. Essai de Pathogénie. Conception de Lungsgaard.

Conclusions.

PREMIERE PARTIE

LA FORME CLASSIQUE DE LA TETRADE DE FALLOT

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Les cardiopathies congénitales avec cyanose sont habituellement complexes. Avant le mémoire capital de FALLOT, en 1888, les auteurs avaient cherché à grouper autant que possible les lésions si multiples rencontrées au cours de ces affections; et tous attribuaient la maladie bleue à la persistance du trou de Botal.

Ainsi en 1844, dans les *Eléments de Pathologie Médico-chirurgicale*, ROCHE, SANSON, LENOIR attribuent la cyanose à la persistance du trou de Botal et en plus à la fréquence de vices congénitaux cardiaques; « ces vices ne peuvent être distingués qu'après la mort ».

En 1853, VALLEIX, dans le *Guide du Médecin Prati-*

cien, attribue encore au trou de Botal la place prépondérante dans la genèse de la cyanose, mais y ajoute d'autres fois la communication interventriculaire et parfois un rétrécissement pulmonaire.

GRISOLLE, plus tard, essaya de faire une classification des différentes lésions qui avaient été rencontrées jusque-là : il distingua douze variétés de malformations reconnaissant encore la persistance du trou de Botal comme la plus commune.

Par la suite, JACCOUD, GINTRAC père et fils, GRANCHER, tout en reconnaissant différentes lésions, regardent comme la plus fréquente la persistance du trou de Botal.

FALLOT reconnut alors les difficultés d'interprétation rencontrées jusque-là et affirma qu'attribuer à la persistance du trou de Botal l'origine de la cyanose est une inexactitude.

En quelques années, il rencontra trois cas de cyanose cardiaque ou plus exactement de maladie bleue. et fut frappé d'une part par la concordance et la similitude des malades et d'autre part par la dissemblance entre les lésions découvertes aux autopsies et celles décrites jusqu'alors.

Ayant alors repris cinquante-cinq observations de maladie bleue, il trouva trente-neuf fois la « tétrade anatomique suivante » :

- Rétrécissement de l'artère pulmonaire.
- Communication interventriculaire.
- Hypertrophie concentrique du ventricule droit.

- Déviation à droite de l'aorte.
- et sept fois seulement la « trilogie » :
- Rétrécissement de l'artère pulmonaire.
- Cloison interventriculaire complète .
- Persistance du trou de Botal.

Ainsi donc la tétrade de Fallot « véritable série de lésions » représente *un type anatomo-pathologique bien individualisé, reconnaissant des lésions multiples mais constantes.*

CHAPITRE II

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Reprenons une à une les quatre lésions constitutives de la tétralogie :

1) Le rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Presque toujours lésions de l'infundibulum, atrésie ou rétrécissement (sous-infundibulaire ou infundibulaire). La nature de ce rétrécissement détermine la durée de la survie, en principe.

— Rétrécissement orificiel : porte surtout sur l'appareil valvulaire; les valves sont soudées entre elles et forment une sorte de coupole, perforée en son centre; il est évident que l'aspect, la forme, les dimensions du rétrécissement dépendent de l'intensité de la soudure valvulaire.

— Rétrécissement infundibulaire : deux variétés.

- pré-infundibulaire, diaphragme perforé à son centre, scléreux, annulaire, à l'origine de l'infundibulum.

— infundibulaire proprement dit, atrophie de l'infundibulum faisant corps avec le ventricule, avec souvent une lumière étroite soit régulière, soit

déformée par des brides ou des productions fibreuses de la paroi.

— Atrésie pulmonaire : exceptionnelle; l'artère n'est plus qu'un cordon fibreux jusqu'au canal artériel. Celui-ci persiste et à cet endroit l'artère va en s'accroissant.

— Dilatation de l'artère pulmonaire en aval de la sténose, atteignant souvent des proportions considérables; reproduite expérimentalement par CAVINA sur plusieurs lapins. Cette dilatation se rapproche d'ailleurs des dilatations que l'on rencontre au cours des sténoses du tube digestif (MM. LAUBRY et PEZZI).

2) La communication interventriculaire.

— Absence complète : exceptionnelle, crête à peine ébauchée d'où cavité ventriculaire unique.

— Absence partielle de la cloison : rare à la partie inférieure ou au centre, la perforation se trouve presque toujours à la partie supérieure dans le septum antérieur juste en avant de la *pars membranacea* ou *undefended space* des auteurs anglais; de 1 à 2 cm. de diamètre, semi-circulaire, à bords tantôt arrondis et mousses, tantôt épais et scléreux, parfois taillés en biseau.

3) Le déplacement de l'aorte vers la droite (dextro-position) : naissance de l'aorte soit juste au-dessus de la cloison et recevant alors le sang des deux ventricules, soit franchement dans le ventricule droit. L'orifice pulmonaire ne possède souvent que deux val-

vules sigmoïdes et le calibre de l'aorte présente une notable augmentation.

4) L'hypertrophie du ventricule droit : concentrique, simple conséquence de la sténose pulmonaire; lésion secondaire et non associée.

5) La persistance du trou de Botal existe quelquefois; elle n'est pas nécessaire dans la tétrade de Fallot.

CHAPITRE III

SYMPTOMES, DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

Signes fonctionnels et généraux. — Principal signe : la cyanose; n'apparaît pas immédiatement après la naissance, elle est précoce cependant et survient souvent au cours de la première année. Dès son apparition, elle subsiste définitivement et entraîne, de ce fait, selon son intensité, tous les troubles fonctionnels et tous les troubles de développement qui s'y rattachent.

Signes physiques. — Ici, il n'y a pas addition de tous les signes physiques traduisant toutes les lésions de la tétrade de Fallot : signes du rétrécissement pulmonaire et ceux de la communication interventriculaire. Donc on ne pourra percevoir deux frémissements cataires et deux souffles comme on le devrait en théorie. Le siège de la pointe est souvent déplacé en dehors et au-dessous du mamelon.

Seule, l'auscultation fournira les meilleurs signes. On entend, le plus souvent, un souffle systolique unique, moins intense que le souffle de rétrécissement pulmonaire; son maximum est habituellement perçu à l'extrémité du deuxième espace intercostal gauche

ou un peu plus bas, derrière la troisième articulation chondro-sternale. On peut l'entendre jusque vers la clavicule et dans le dos. Assez souvent, il se propage dans les vaisseaux carotidiens (signe de Dusch) et lorsque ce signe existe avec un frémissement ca-taire, perçu à la palpation, on peut être à peu près assuré qu'il s'agit d'une sténose pulmonaire avec communication interventriculaire.

Il peut, quelquefois, arriver que l'on n'entende absolument aucun souffle.

La percussion montre une matité cardiaque qui débordé le sternum à droite et est élargie principalement dans le sens transversal.

Radiologie. — Orthodiagramme : élargissement du cœur dans le sens transversal; la pointe est souvent relevée, affectant la forme classique « en sabot ». Ventricule droit augmenté de volume. On note, en outre :

— Déformation de l'arc moyen : le plus souvent augmenté de volume, il est très saillant, en demi-cercle, bondissant à chaque systole; quelquefois effacé, remplacé par une ligne concave par hypoplasie de l'artère pulmonaire ou rétrécissement de l'infundibulum.

— Parfois on reconnaît la dextroposition aortique. D'après PAPP, en frontale, le vaisseau est déplacé à droite de la colonne vertébrale.

— En oblique antérieure droite, aorte presque complètement rendue invisible par la trachée, très claire, juste derrière elle; tandis qu'en oblique antérieure gauche, aorte visible en dehors de la trachée.

L'électro-cardiogramme montre souvent une déviation à droite de l'axe électrique; parfois tracé normal, voire même indiquant une déviation à gauche.

Evolution. — La tétrade de Fallot permet la plus longue survie parmi toutes les malformations congénitales. Dès l'apparition de la cyanose, il est de toute évidence que le pronostic est sérieux; celle-ci s'installant définitivement amène de nombreux et importants troubles fonctionnels rendant précaire la survie. Sans compter que, malgré une adaptation relative, de nombreux facteurs entrent en ligne de compte pour abréger d'autant plus cette survie, ce sont : la croissance, la puberté, la grossesse et tous les éléments pathologiques : maladies infectieuses, endocardites secondaires, tuberculose.

Il a pu cependant arriver qu'un tel malade atteigne la soixantième année : tel est du moins le maximum de la longévité. Disons tout de suite que c'est là une exception rarissime.

D'après les statistiques de M. E. ABBOTT, la durée de la vie est de 12 ans et demi en moyenne si l'artère pulmonaire n'est que rétrécie; si elle est atrésiée, la longévité est moitié moindre : 30 ans pour le maximum, 6 ans et quart pour la moyenne.

Pathogénie. — Dans la maladie de Fallot, il existe donc :

- un arrêt de développement de l'infundibulum,
- une absence de la portion du septum ventriculaire formée par la cloison bulbaire,
- une dextroposition aortique.

Chacune de ces malformations implique un trouble dans l'évolution du *bulbus cordis* :

— pour la première, c'est l'arrêt de développement de sa moitié droite, et même, dans le cas de rétrécissement sous-infundibulaire, la persistance de l'orifice bulbo-ventriculaire primitif;

— pour la seconde, c'est un déplacement ou une insuffisance de la cloison qui ne rejoint pas le septum ventriculi;

— pour la troisième, il s'agirait, selon SPITZER, qui a le plus récemment étudié la transposition artérielle, d'un trouble du mouvement de rotation dans le sens des aiguilles d'une montre qu'effectue le bulbe.

Ces recherches de SPITZER ont entièrement confirmé sur ce point l'opinion de KEITH qui attribue la tétralogie de Fallot à un trouble évolutif du bulbus cordis.

Il est difficile de concevoir qu'une endocardite fœtale puisse former à elle seule un tel syndrome, alors que la théorie tératologique permet de retrouver toutes les malformations dans leurs plus minutieux détails (MM. LAUBRY et TEZZI).

CHAPITRE IV

PHYSIOPATHOLOGIE DE LA CYANOSE CONCEPTIONS CLASSIQUES

Nous les résumerons rapidement en rappelant selon l'ordre chronologique, les différents facteurs qui furent successivement en faveur.

Théorie du mélange des deux sangs.

SÉNAC, en 1749, à la suite d'une vérification sur le cadavre, attribue la couleur cyanotique des téguments, du vivant du malade, au passage direct du sang du cœur droit au cœur gauche, à travers une communication anormale existant dans la paroi qui sépare les deux cœurs.

Par la suite, HUNTER, FORGET, MECKEL et GINTRAC Père dans sa thèse, puis dans une communication dix ans après, approuvèrent cette conception : pensant à un véritable court-circuit veino-artériel qui permettrait le mélange du sang veineux avec le sang artériel, qui, de rouge deviendrait foncé, en même temps que des téguments prendraient la couleur cyanotique.

GINTRAC Fils reprit les idées de son Père et définit

ainsi la cyanose : « maladie constituée par l'introduction du sang veineux dans le système artériel général en vertu de communications ouvertes, soit entre les cavités droites et gauches du cœur, soit entre les principaux troncs vasculaires » ; et GINTRAC ajoute :

parmi les lésions du cœur, il en est qui entraînent nécessairement le mélange des deux sangs ; il en est d'autres qui ne rendent ce mélange que probable. Ainsi en est-il forcément dans les cœurs à une, deux ou trois cavités. C'est encore vrai, ajoute-t-il, dans le cœur à quatre cavités mais où il existe, avec un rétrécissement orificiel, le pulmonaire presque toujours, une large perforation de la cloison interauriculaire ou interventriculaire.

D'autre part, si la perforation est minime, si les orifices vasculaires sont presque normaux, si la pression entre les deux cavités est sensiblement normale, il peut arriver qu'aucun mélange ne se produise et GINTRAC explique ainsi les cas où la cyanose est fruste ou même est absente « le mélange des sangs n'étant point obligé. »

Par ailleurs, certaines difformités congénitales impliqueraient nécessairement le mélange des sangs et cependant la cyanose ne se montre pas ou ne survient que plusieurs mois après la naissance ou même à une époque assez avancée de la vie. GINTRAC pense alors que le sang veineux chez les enfants est plus vermeil et se rapproche beaucoup de la nuance du sang artériel, si bien que le mélange des deux sangs n'exerce sur la couleur du sang artériel aucune ou

presque aucune influence, ajoutant que cette coloration plus rouge du sang veineux chez les enfants serait due à une grande rapidité de la circulation et une plus active énergie de l'appareil respiratoire. Mais si quelque circonstance vient troubler l'acte respiratoire, ou si le cours du sang se ralentit, la différence de coloration se prononce et la cyanose peut se produire.

La cyanose est-elle bien due au mélange des sangs ? Telle est la question que se pose GINTRAC. On a pensé que le sang avait des arrêts au cours de son trajet à travers le cœur. Ceci semble paradoxal à GINTRAC puisque le sang emprisonné dans le ventricule droit à cause du rétrécissement pulmonaire, a une voie d'échappement par la communication inter-ventriculaire.

Sans doute, dans cette voie de secours, le sang serait fortement ralenti et cette stase se propagerait facilement jusqu'aux capillaires, d'où la teinte livide des téguments; mais ce n'est plus le même cas. D'ailleurs dans le cas d'obstacles purs à la circulation veineuse, la cyanose ne s'accompagne-t-elle pas d'oppression constante et d'infiltration œdémateuse des membres inférieurs.

Puis GINTRAC réfute un cas spécial que les adversaires de sa théorie ont voulu donner comme exemple de l'inexactitude de celle-ci. Il s'agit d'un cas, rapporté par BRESCHET, où l'artère sous-clavière gauche naissait du tronc même de l'artère pulmonaire sans que le membre supérieur gauche ait sensiblement

différé du droit par sa coloration et son développement. Il s'agissait d'un enfant de un mois, et, pour GINTRAC, la nutrition n'avait pas eu le temps d'être modifiée, et quant à la coloration, c'est probablement après la mort qu'on a cherché dans de simples souvenirs une différence quelconque entre les deux bras, différence que l'on ne pouvait plus constater. Peut-être y avait-il une anastomose éloignée restituant au membre du sang artériel; ne faut-il pas une oxygénation au moins partielle du sang pour l'entretien de la vie des organes !

Et GINTRAC de conclure : « De ces divers motifs, j'infère que l'altération du sang artériel, par son mélange avec le sang veineux, doit être considéré comme la cause essentielle de la cyanose et que l'obstacle à la circulation veineuse n'en est qu'une circonstance aggravante. »

La théorie de GINTRAC est simple, logique et il est des faits indéniables où le mélange des sangs est certain.

Mais pour qu'il y ait cyanose, il faut d'abord que le mélange des sangs se fasse en « *quantité suffisante* » et de plus du cœur droit vers le cœur gauche; en effet, dans la communication interventriculaire pure, le sang va de gauche à droite et il n'y a pas de cyanose, c'est ce que ROGER avait démontré; et MARFAN et VARIOT admettaient que la maladie bleue se produisait quand deux conditions étaient remplies :

- une communication entre les deux cœurs,
- un obstacle au cours du sang, habituellement un

rétrécissement de l'artère pulmonaire, déterminant une augmentation de la pression dans les cavités droites et, par suite, l'irruption du sang veineux dans le sang artériel.

LAUBRY et PEZZI citent un cas de DI PIETRO où le mélange des sangs devait se réaliser au maximum, et cependant il n'y avait pas de cyanose; mais ici le sang arrivait aux poumons par une circulation collatérale très développée.

Enfin il est des cas certains de cyanose où, indiscutablement, le mélange des sangs ne se fait pas : par exemple, les cas de sténose pure de l'orifice pulmonaire sans perforation des septa.

De même, on ne saurait expliquer, par cette théorie, ainsi que le disait GRANCHER, les cas de cyanose passagère, en accès, où alors il faudrait admettre le mélange des sangs intermittent.

BOULLAUD citait un cas où la pression du ventricule gauche était plus grande que celle du ventricule droit.

Ainsi donc, à elle seule, la théorie du mélange des sangs ne peut suffire à expliquer tous les cas, c'est pourquoi d'autres auteurs ont voulu expliquer autrement la genèse de la cyanose.

Théorie de la stase sanguine.

MORGAGNI, en 1761, à la suite d'une vérification sur le cadavre, attribue la cyanose des téguments à la stase du sang dans le système veineux et non au mélange des sangs.

A cette théorie se rallièrent de nombreux parti-

sans; entre autre : FERRUS, WALLEIX, FRIEDREICH, NIEMYER, ROKITANSKI, FÉRÉOL, POTAIN et GRANCHER.

Pour ce dernier, la cyanose est « une coloration bleue des téguments résultant de la gêne mécanique de la circulation et de la dilatation passive des capillaires superficiels. » Et il ajoute : « on doit considérer la cyanose congénitale comme une affection cardiaque de l'adulte : dans les deux cas, les mêmes causes produisent les mêmes effets; dans les deux cas les symptômes trouvent une raison d'être suffisante dans ce seul fait : rupture de l'équilibre circulatoire, *stase dans le système veineux général.* »

S'il y a des cas sans cyanose, pour GRANCHER, c'est que le cœur avait la force de lutter contre l'obstacle assez pour empêcher la stase veineuse. Du jour où le cœur lâche, la cyanose apparaît.

Cette théorie est attrayante dans son ensemble; cependant on ne peut s'empêcher de formuler les objections suivantes : Comment comparer la stase veineuse des cardiopathies acquises et la stase veineuse des cardiopathies congénitales ?

Dans les premières, il y a insuffisance du myocarde, il y a congestion passive dans les organes et les tissus; l'œdème apparaît.

Dans les secondes, le myocarde est solide, la masse sanguine est réduite, il y a trouble de la circulation capillaire et « on ne saurait concevoir une stase sanguine qui dure parfois vingt, trente ans sans le moindre signe d'œdème, sans l'ombre de liquide pleural ou péritonéal, sans congestion des organes;

et ceci non pas sur une observation mais sur deux cents environ : » ainsi s'exprime SÉBILLEAU.

A cette théorie encore, il n'est pas possible d'adapter tous les faits rapportés; certains auteurs ont alors cherché à retrouver une autre cause à la cyanose.

Théorie de l'insuffisance de l'Hématose.

Surtout défendue par LOUIS : par suite du rétrécissement pulmonaire, le sang arrive d'une façon défectueuse aux poulmons. C'est une quantité insuffisante de sang qui doit transporter l'Oxygène et vient dans le cœur gauche pour être lancé dans l'aorte.

A cela on peut objecter que le syndrome cyanotique survenant au cours d'accidents aigus ou asphyxiques et où l'insuffisance de l'hématose est à son grand complet, ce syndrome, disons-nous, diffère essentiellement des caractères de la cyanose congénitale.

Se basant alors sur la théorie du mélange des sangs et sur l'insuffisance de l'hématose qui sont deux grands facteurs de la polyglobulie, d'autres auteurs ont cru que ce seul phénomène expliquerait l'apparition de la cyanose.

Théorie de la Polyglobulie.

Essentiellement défendue par KREHL, VAQUEZ (thèse de QUISERNE), GIBSON, MARIE, VARIOT. Les auteurs se basaient sur le raisonnement suivant ! « La diminution de tension de l'oxygène dans l'air atmosphérique, les obstacles physiques apportés à l'arrivée de l'air au poulmon donnaient lieu à de la polyglobulie; la

malformation congénitale du cœur, en diminuant la quantité du sang arrivant au poumon, en créant un obstacle permanent à la circulation devait amener un état identique. » (QUISERNE).

GIBSON avait en effet remarqué une augmentation de un tiers dans le chiffre des hématies, expliquant ainsi la coloration plus foncée du sang.

VARIOT disait de même, mais trouvait qu'il y avait en plus de l'hémoglobine se rapprochant de l'hémoglobine réduite.

VAQUEZ notait en outre que la polyglobulie croissait avec le degré de cyanose et nous citerons deux cas pris dans la thèse de QUISERNE :

Cas VAQUEZ :

le 2 janvier 1892; 8.900.000 hématies.

le 16 avril 1892; 9.130.000 hématies.

Cas BUREAU :

le 20 novembre 1893; 5.500.000 hématies.

le 28 mai 1894; 6.160.000 hématies.

en Juin 1894; 8.570.000 hématies.

On peut objecter à cette théorie les trois faits suivants :

— une agmentation considérable des globules rouges peut exister sans cyanose (exemple : la polyglobulie des altitudes)

— la cyanose peut exister sans polyglobulie,

— enfin il y a des cas de cyanose paroxystique sans polyglobulie. (SÉBILLEAU).

D'ailleurs VAQUEZ faisait dire ensuite à QUISERNE :
« On ne peut considérer la polyglobulie comme un

signe constant; tant que le malade se suffit à lui-même avec son champ d'hématose, pas de polyglobulie; mais s'il a besoin d'augmenter la surface respirante, alors apparition de la polyglobulie. »

Et QUISERNE d'ajouter : « c'est plus un *signe pronostique* qu'autre chose : si la polyglobulie est élevée, mort rapide, si la polyglobulie fait défaut, pronostic relativement bon.

Ainsi aucune théorie ne se suffit à elle seule; c'est par l'analyse de chaque observation et, dans chaque cas, plusieurs facteurs doivent être invoqués qui se complètent réciproquement. (LAUBRY et PEZZI). Le tort de chacune est de vouloir être trop exclusive.

La tétrade de FALLOT réalise les deux facteurs essentiels de la cyanose :

- l'irruption de sang veineux dans le sang artériel,
- la stagnation du sang dans les capillaires.

En effet le ventricule droit, ainsi qu'on peut le constater par son hypertrophie, se vide mal par l'artère pulmonaire rétrécie, donc hypertension dans les cavités droites, en amont de l'oreillette, il se produit une stase veineuse et capillaire.

D'autre part, l'hypertension intraventriculaire a pour effet de chasser le sang veineux dans le ventricule gauche, d'autant plus que l'aorte, à cause de son déplacement à droite, peut recevoir directement du sang veineux.

C'est pourquoi la cyanose est souvent si intense dans la maladie de FALLOT.

Telle est, dans son ensemble, et brièvement rappe-

lée, la forme classique de la tétrade de Fallot : ses signes, son anatomie pathologique, les conceptions classiques de la cyanose. Dans cette deuxième partie, nous essayerons d'expliquer autant que possible, en nous basant sur des observations et des travaux récents, les cas, assez rares sans doute, de tétrade de FALLOT sans cyanose.

DEUXIEME PARTIE

LA FORME ACYANOTIQUE DE LA TETRADE DE FALLOT

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATIONS

OBSERVATION PERSONNELLE.

« Signes cliniques et radiologiques de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. Absence complète de cyanose. Apparition de dyspnée à la suite de tuberculisation pulmonaire et d'une seconde grossesse à 29 ans. Morte de tuberculose pulmonaire, 15 jours après un accouchement au huitième mois. Doigt surnuméraire familial ».

Madeline V..., 29 ans, tisseuse, est hospitalisée le 22 mai 1936 dans le service du Professeur DÉVÉ à l'Hôtel-Dieu de Rouen.

Deux ans auparavant, elle y avait fait un court séjour au cours duquel on avait diagnostiqué une cardiopathie congénitale sans cyanose.

On en avait reconnu l'existence dès son plus jeune âge, notamment vers 13 ans, lors d'un examen médical motivé par la fatigue. Cependant elle pouvait courir et sauter à la corde. Elle n'avait jamais d'essoufflement ni de cyanose; quelquefois seulement des palpitations. Régulée à 17 ans, elle avait des règles normales et régulières.

A 25 ans, elle eut une grossesse normale terminée par l'accouchement spontané d'un garçon de 4 kgs 500.

Depuis 8 mois, elle tousse et se plaint de fatigue et de courbatures. Une grossesse ayant commencé il y a 5 mois et demi aggravait ces symptômes. La malade dût abandonner son métier de tisseuse; elle avait au surplus un long trajet à faire à pied pour se rendre à son travail. Crachant du sang depuis huit jours, elle entre à l'hôpital.

A noter qu'elle n'a jamais eu de rhumatisme articulaire aigu, ni de chorée. Elle n'a pas eu de fausse-couche. Orpheline depuis l'âge de 2 ans, sa mère a succombé des suites de rhumatisme, son père buvait; elle a été élevée chez une nourrice bien portante.

Elle avait à sa naissance deux sixièmes doigts surnuméraires qu'on lui enleva à trois semaines; sa grand'mère en aurait eu; son enfant, d'ailleurs normalement constitué et bien portant, est atteint de la même malformation.

Ses deux frères en étaient exempts, l'un, âgé de 32 ans, se porte bien; l'autre était alcoolique et est mort à 30 ans, de tuberculose.

Examen :

Cette femme est petite (1 m. 48), pâle, amaigrie et émaciée (32 kgs 500); elle a perdu 2 kgs 500 depuis six mois. La figure est asymétrique, aplatie du côté droit. Les sclérotiques sont bleutées. La voûte palatine est en arc brisé; les dents sont en mauvais état et sont placées sur deux rangs au maxillaire supérieur. Le thorax est asymétrique avec une scoliose à convexité droite. Les membres sont maigres; les os petits, minces comme des crayons. Les doigts sont nettement hippocratiques (phalanges élargies en baguettes de tambour et ongles bombés en verre de montre).

Température de 36°8 à 37°. Pouls : 112.

Cœur. — La pointe bat dans le cinquième espace, sur la ligne mamelonnaire.

Frémissement cataire systolique, intense, perçu dans le deuxième espace depuis le bord sternal jusqu'à huit centimètres de la ligne médiane.

(En 1934, il avait été noté dans le troisième espace).

Souffle systolique intense, râpeux, perçu dans toute la face antérieure du thorax, son maximum paraît situé dans le troisième espace, plus bas que celui du frémissement. On l'entend en arrière le long du rachis, jusqu'aux dernières côtes. On ne le perçoit pas au cou, à l'auscultation des carotides. Il ne varie pas avec les mouvements respiratoires.

Poumons : submatité du sommet droit en avant et en arrière. L'auscultation est gênée, surtout en avant, par l'intensité du souffle cardiaque. En arrière, le murmure vésiculaire est diminué au sommet droit; des sous-crépitants sont perçus par intermittences dans les fosses sus-épineuses, surtout à droite.

Le bord inférieur du foie est palpable,

Utérus d'une grosseur de 5 à 6 mois.

Réflexes normaux.

Urines : 1.500 cm³ sans albumine, ni sucre.

Examen Radiologique (27 mai).

Poumons : infiltration nodulaire importante à la moitié supérieure du champ pulmonaire droit, discrète à la moitié inférieure de celui-ci et au sommet gauche.

Cœur : Saillie nette de l'arc moyen; débord notable de l'oreillette droite. Les vaisseaux ne sont pas visibles à droite de la colonne vertébrale qui est déviée par une scoliose convexe de ce côté.

Présence de bacilles de Koch dans les crachats (2 juin).

Electrocardiogramme (29 mai), (D^r FLEURY) : Rythme régulier. Déviation à droite de l'axe électrique.

L'onde ventriculaire rapide est négative en DI; positive en DII et DIII.

T est normal en DI et DIII.

Plat en DII

Evolution. — La température reste presque toujours entre 37° et 37°6; elle atteint rarement 38°.

Le 9 juillet, la malade est prise brusquement et pendant quelques instants de vertiges avec pâleur de la face et refroidissement des extrémités.

Le 16 août, au huitième mois de la grossesse, elle accouche spontanément d'une fille pesant 1.930 grammes; le placenta pèse 550 grammes. La fièvre s'allume et la malade succombe le 27 août sans avoir présenté de cyanose.

Autopsie.

« Tuberculose pulmonaire bilatérale. Tétrade de FALLOT. Orifice de l'artère pulmonaire garni de deux valvules. Communication interauriculaire. »

Poumons : Adhérences pleurales bilatérales.

A droite : Au lobe supérieur droit grande caverne du sommet et cavernes multiples donnant l'aspect de pierre meulière; lobe moyen infiltré d'îlots caséux confluents; lobe inférieur parsemé de tubercules miliaires caséux groupés en corymbes.

A gauche : les lobes supérieur et inférieur sont comparables respectivement aux lobes moyen et inférieur droits.

Foie, rate, reins congestionnés (le foie pèse 1.600 grammes; la rate 165 grammes).

Cœur : Le péricarde contient environ 50 cm³ de liquide séreux. Le cœur vidé de ses caillots pèse 390 grammes. Deux plaques laiteuses sur la face antérieure.

Le ventricule gauche est bombé; le ventricule droit est plat. La pointe, qui est formée par les deux ventricules, est étalée et mesure trois centimètres. Ce périmètre du sillon inter-auriculo-ventriculaire est de 26 cm. (14 cm. pour le ventricule droit; 12 cm. pour le ventricule gauche). Du sillon auriculo-ventriculaire à la pointe, on compte 10 cm. L'oreillette droite est dilatée l'oreillette gauche est normale.

Les cavités ventriculaires offrent un contraste complet; le ventricule gauche est dilaté et ses parois sont minces; le

ventricule droit a une faible capacité et ses parois sont très épaisses : de l'orifice auriculo-ventriculaire à la pointe, on compte dans chacune des cavités, 55 mm. à droite, 75 mm. à gauche; la paroi du ventricule gauche est épaissie de 6 à 10 mm.; la paroi du ventricule droit est épaissie de 10 à 14 mm. sur la face antérieure et de 20 mm. sur son bord droit.

L'orifice tricuspidien est normal. La chambre antérieure du ventricule droit s'ouvre sur deux orifices : l'un postérieur, sus-jacent à l'éperon de Wolf, large de 18 mm. de diamètre, est compris entre une brèche de la cloison et l'aorte dont deux valvules sont aisément visibles depuis le ventricule droit; la hauteur de l'orifice de communication interventriculaire est de 5 mm. entre le fond des valvules et le bord supérieur de la cloison. Par sa situation, cet orifice semble plus apte à évacuer le ventricule droit que l'orifice de l'artère pulmonaire situé en avant et dont le diamètre ne mesure qu'un centimètre.

Cet orifice de l'artère pulmonaire laisse passer le manche d'un porte-plume ordinaire; il est garni de deux valvules très différentes; l'antérieure est très petite, son sinus admet la pointe d'un crayon, sa corde est de 8 mm.; la postérieure est très grande, son sinus est profond et admet le bout de l'index, sa corde est de 18 mm., elle ne porte aucune trace de soudure.

Au delà de l'orifice, l'artère pulmonaire mesure 7 centimètres de circonférence comme l'aorte; sa paroi est amincie.

L'aorte est pourvue de trois valvules dont la situation est un peu modifiée : l'antérieure est antérieure et gauche, les postérieures sont l'une droite et l'autre postéro-droite.

La cavité du ventricule gauche est élargie, ovoïde; l'orifice aortique est déplacé à droite au-dessus de la brèche du septum interventriculaire. L'onde sanguine émise par le ventricule gauche pénètre dans l'aorte en traversant l'orifice interventriculaire. Celui-ci ne laisse voir aucune trace de cloison membraneuse.

Communication interauriculaire admettant le petit doigt.
Canal artériel non perméable.

AUTRES OBSERVATIONS.

Nous donnons ici un résumé très limité des quelques observations publiées; nous en transcrivons quelques-unes à la fin de ce travail.

Ces publications sont curieuses les unes par l'apparition très tardive, la discrétion ou l'intermittence de la cyanose, les autres par l'absence complète de la cyanose et cela dans le cours d'une évolution prolongée souvent jusqu'à un âge relativement avancé.

FÉRÉOL. — Sténose pulmonaire, avec communication des deux ventricules, cyanose tardive et intermittente. Garçon boucher, il ne fut essoufflé qu'à l'âge de 19 ans; la cyanose se manifeste à deux reprises, mais disparut; elle devint définitive peu de temps avant la mort par tuberculose pulmonaire à 21 ans.

COCHEZ. — Ici, c'est un malade qui avait pu faire campagne dans un régiment de zouaves, ayant contracté la tuberculose pulmonaire à 26 ans, il fut atteint d'acrocyanose. Lorsqu'il mourût à 29 ans, la cyanose n'apparaissait qu'à la face et aux extrémités.

GAILLARD et CAWADIAS, puis GANDY et BRULE. — Jeune homme de 19 ans qui n'avait que « par intermittence une légère teinte violacée des extrémités ». Après avoir été verrier de 12 à 14 ans, puis garçon marchand de vins sans trop de fatigue, il mourut de tuberculose pulmonaire. A l'autopsie : tétrade de Fallot.

LAUBRY ET PEZZI. — Malade de 33 ans; ayant une cyanose discrète limitée au nez, aux oreilles et aux lèvres, mais accentuation rapide de la cyanose au moindre effort.

CADET DE GASSICOURT. — Cyanose que lors de convulsions survenues à plusieurs reprises, au moment de la première éruption de dents. Mort à 10 ans d'endocardite végétante

de l'orifice pulmonaire sans plus de cyanose qu'« une très légère coloration violacée des lèvres qui est constante et souvent même beaucoup plus accentuée dans toutes les maladies du cœur ».

MOUTARD-MARTIN. — Jeune malade morte à 22 ans de tuberculose pulmonaire sans trace de cyanose.

SIREDEY. — Jeune homme de 20 ans, mort d'endocardite végétante.

Dans tous ces cas, l'autopsie montra les lésions de la Tétrade de Fallot.

Nous ne ferons que citer des observations purement cliniques dépourvues de vérification anatomique.

LAUBRY ET PEZZI :

1) Fillette de 3 ans et demi, bien développée, dyspnéique au moindre effort, présentant une légère cyanose des ongles et des lèvres, mais sujette à des attaques syncopales qui se répètent de façon inquiétante et au cours desquelles, elle devient violacée, presque noire. On palpaît un frémissement cataire systolique sur toute la région précordiale, plus intense dans le troisième espace intercostal gauche, nettement perceptible dans les vaisseaux du cou, surtout sur la carotide droite. A l'auscultation, souffle systolique sur tous les foyers à maximum au troisième espace et se propageant dans toute la région cervicale.

2) Jeune fille de 21 ans, paroxysmes moins dramatiques, atténués et co-existants avec des vertiges, des crises de palpitations et de dyspnée au cours de laquelle, elle devient bleue. Polyglobulie à 5.800.000, malgré une anémie apparente. A l'examen, frémissement systolique au niveau du seul foyer pulmonaire. Souffle holosystolique intense se retrouvant nettement dans les vaisseaux du cou.

3) Un garçon livreur, âgé de 15 ans, n'a jamais souffert de dyspnée ou de palpitations et s'est livré sans arrêt aux

nécessités fatigantes de sa profession. Adolescent d'aspect infantile, sans cyanose, mais avec ébauche de doigts hipocratiques. Cette compensation ne dura pas. Un an plus tard, il présentait une cyanose indubitable des lèvres et des ongles.

BRET, enfin, cite dans sa thèse (Obs. XII) un jeune homme de 19 ans, joueur de rugby et considéré par M. Gravier comme porteur des « Rétrécissement pulmonaire latent avec communication interventriculaire probable. Frémissement et souffle systoliques dans le deuxième espace. Deuxième souffle carotidien (signe de Dusch.) Eclats du 1^{er} et du 2^e bruit. Dilatation de l'artère pulmonaire. Légère dilatation hypertrophique du cœur ».

CHAPITRE II.

DIAGNOSTIC CLINIQUE. EVOLUTION. PRONOSTIC

Peut-on faire cliniquement le diagnostic de cette forme acyanotique de la tétrade de FALLOT ?

Il faut procéder par étapes et bien différencier successivement les souffles entendus et leur propagation.

Ne pouvant se baser sur des signes fonctionnels importants puisque la cyanose manque, on ne trouvera que les quelques signes communs aux cardiopathies : dyspnée, vertiges, palpitations, déformation hippocratique des doigts. Seuls, donc, les signes physiques caractéristiques nous permettent d'établir le diagnostic. Il ne faut pas compter, comme certains auteurs ont voulu l'admettre, sur la présence de deux souffles systoliques distincts : l'un caractérisant la sténose pulmonaire, l'autre appartenant à la communication interventriculaire.

Nous pensons qu'il faut d'abord faire le diagnostic de rétrécissement pulmonaire d'après ses signes classiques :

— siège du frémissement cataire au niveau du deuxième espace intercostal gauche.

— souffle systolique au même siège, voire dans le troisième espace, suivant la projection thoracique de

la pulmonaire, holosystolique, intense, rude, se propageant vers la portion interne de la clavicule gauche.

— examen radioscopique : augmentation de volume des cavités droites (agrandissement du diamètre transversal du cœur); cœur en forme de sabot; saillie de l'arc moyen.

— déviation à droite de l'axe électrique du cœur sur l'électrocardiogramme; (signe auquel il ne faut pas attacher une valeur absolue.)

Le diagnostic de rétrécissement pulmonaire fait, si l'anamnèse nous fait songer à une affection congénitale, on doit toujours rechercher alors les signes en faveur d'une communication interventriculaire.

Tous les auteurs sont d'accord pour formuler que dans le rétrécissement pulmonaire pur, le souffle systolique ne dépasse pas la clavicule et n'a aucune tendance à se propager dans les carotides.

Or il est des cas relativement nombreux où non seulement le souffle, mais encore le frémissement catinaire est perçu sur les carotides, surtout à droite, de même qu'à la fourchette sternale au niveau de la crosse aortique. Ceci s'explique en effet : lorsqu'il y a sténose pulmonaire, avec communication interventriculaire, la veine liquide lancée par le ventricule droit s'échappe sous pression vers le ventricule gauche, ou plus exactement vers l'aorte souvent à cheval sur le septum. Le courant heurte les parois aortique, d'où propagation du souffle à l'aorte et ses ramifications. Et LAUBRY et PEZZI de conclure : « l'auscultation systématique de la région carotidienne s'im-

pose donc dans toutes les affections congénitales du cœur droit. »

Cette propagation, décrite le premier par DUSCH est un signe important de communication interventriculaire et LAUBRY et PEZZI signalent que « lorsque la propagation carotidienne est dûment constatée, il faut la regarder comme pathognomonique au sens général et relatif du mot, non au sens absolu. »

Cependant ce signe peut manquer (comme dans notre observation); en effet il dépend des différences qui se produisent entre les pressions des deux ventricules et aussi de la situation de l'aorte par rapport à l'orifice interventriculaire.

Par ailleurs, LAUBRY et PEZZI citent le cas d'une cyanotique ayant un signe de DUSCH magnifique et où l'autopsie montre une sténose pulmonaire avec communication interauriculaire et pas de communication interventriculaire.

Un autre élément permet encore de différencier le rétrécissement pulmonaire pur de la tétrade de FALLOT, c'est l'état de la tension artérielle :

— au cours de la sténose pulmonaire, la tension maxima est basse, (moyenne 10-12 au Vaquez)

— au cours de la tétrade de Fallot, la tension est plus élevée, (moyenne 14-15 au Vaquez)

Quant aux signes radioscopiques et graphiques, aucun signe bien caractéristique peut nous permettre de différencier le rétrécissement pulmonaire pur de celui compliqué d'une communication interventriculaire.

Cependant, comme le font remarquer LAUBRY et PEZZI, la tétrade de Fallot a pour elle des signes graphiques constants, nets, accentués et sont une base solide pour le diagnostic. Ce sont au point de vue cardiogramme du ventricule droit :

— un soulèvement auriculaire d'une grandeur démesurée.

— le caractère ascendant du plateau ventriculaire.

— de petites ondulations sur ce plateau.

Il est évident que l'établissement du diagnostic clinique est utile; son intérêt vient surtout de ce qu'il dicte en quelque sorte le pronostic de l'affection : le pronostic du rétrécissement pulmonaire est certainement bien plus grave si une communication interventriculaire lui est associée.

La mort est de règle dans toutes lésions congénitales, le pronostic est donc très grave. Cependant on peut ajouter que la tétrade de Fallot est l'une des lésions congénitales compatible avec la plus longue survie. Mais, au cours des ans, bien des chocs viennent ébranler la résistance du sujet, nous ne ferons que les nommer :

— croissance et puberté, qui souvent déclanchent les troubles fonctionnels de l'affection;

— grossesse, où le cœur est obligé de porter l'effort maximum qui peut lui être demandé; danger d'accidents gravido-cardiaques, mais pas toujours et on a pu voir des grossesses se terminer normalement sans troubler l'affection cardiaque (comme la première grossesse de notre observation.) Il n'en faut pas

moins croire que, bien souvent, aussitôt après l'accouchement normal en apparence, des accidents graves évoluent amenant une décompensation et une mort rapides;

— maladies et endocardites infectieuses : inflammations qui se greffent souvent sur le myocarde et l'endocarde soit au niveau, soit en dehors de la lésion primitive : tantôt discrètes, fibro-formatrices, de pronostic immédiat moins grave; tantôt végétantes, ulcéreuses, rapidement mortelles, tantôt formes intermédiaires, s'échelonnant entre les deux formes précédentes.

— affections pulmonaires, tuberculose. Ces infections amènent fatalement un obstacle mécanique et une brusque diminution du champ de l'hématose, d'où pronostic dès lors beaucoup plus sombre. Ces complications pulmonaires sont d'ailleurs fréquentes, surtout la tuberculose pulmonaire, bien que les auteurs ne soient pas tous d'accord à ce sujet. Quoiqu'il en soit, toutes ces lésions sont autant d'à-coups portés à la vie déjà si précaire du malade.

Une question cependant se pose encore, quelle est la durée moyenne de la vie dans la maladie de FALLOT ? Nous avons déjà cité les statistiques de M. E. ABBOTT où l'on voit que la longévité moyenne des malades atteints de tétrade de Fallot dépendait surtout de l'état de l'orifice pulmonaire.

Y a-t-il atrésie, durée moyenne de survie six ans.

Y a-t-il sténose, durée moyenne de survie douze ans.

CHAPITRE III

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

On peut se demander si, au point de vue anatomique, il n'y a pas quelque particularité susceptible d'expliquer l'absence de cyanose. Dans toutes les observations que nous citons, et où la vérification anatomique a été faite, nous retrouvons les éléments de la tétrade de FALLOT : rétrécissement de l'artère pulmonaire, communication interventriculaire, déviation à droite de l'aorte, hypertrophie concentrique du ventricule droit.

Cependant, une, parmi toutes ces observations, révèle une particularité intéressante. Le malade de GAILLARD et CAWADIAS avait en plus, et l'autopsie faite par GANDY-BRULÉ le démontre, un rétrécissement aortique, avec tous les éléments de la maladie de FALLOT. Ce rétrécissement avait déterminé une hypertrophie du ventricule gauche; celle-ci avait pu équilibrer l'hypertrophie du ventricule droit, et il pouvait s'ensuivre qu'aucun mélange de sang n'avait lieu à travers la communication interventriculaire.

Dans toutes les autres observations, on ne trouve rien de tel.

La persistance du trou de BOTAL peut-elle expliquer

l'absence de cyanose ? De toutes les observations recueillies, nous ne trouvons que trois cas où cette anomalie existait (cas SIREDEY, cas GANDY et BRULÉ, observation personnelle.) Elle nous paraît donc uniquement contingente et ne pourrait à la rigueur qu'expliquer partiellement l'absence de cyanose dans ces trois cas.

Nous signalerons, toutefois, que, dans tous ces cas, il y avait rétrécissement pulmonaire (qu'il soit orificiel, ou préinfundibulaire, ou infundibulaire) jamais atrésie complète de la voie artérielle pulmonaire. Disons tout de suite que dans bien des cas de tétrade de FALLOT avec cyanose, il n'y avait bien que rétrécissement et non atrésie pulmonaire.

Ainsi, hormis un cas, aucune lésion anatomique particulière n'explique l'absence de cyanose.

CHAPITRE IV

PHYSIOPATHOLOGIE DE LA CYANOSE CONCEPTION DE LUNDSGAARD ESSAI DE PATHOGENIE

Nous avons exposé précédemment les différentes théories essayant d'expliquer la production de cyanose et nous avons vu qu'aucune ne suffisait à elle seule à expliquer tous les faits, ce ne sont en somme que des hypothèses suggérées par le raisonnement.

Les remarquables études de LUNDSGAARD et VAN SLYKE établissent, d'une manière qui paraît définitive, la part de vérité que renferme chaque théorie.

Ces auteurs déclarent que *la couleur cyanotique des téguments est liée à l'excès de l'hémoglobine réduite contenue dans le sang capillaire*; l'augmentation du CO^2 ne joue à cet égard aucun rôle : c'est la transparence de l'hémoglobine à travers les parois des capillaires qui donne au revêtement cutané sa couleur : *rose* quand la quantité d'oxyhémoglobine est suffisamment abondante, *bleue* quand la quantité d'hémoglobine réduite dépasse un taux déterminé : 5 grammes pour 100 cm^3 (normalement 2 grammes environ). Ce chiffre de 5 grammes est le *seuil de la cyanose*.

Ce seuil est constant, mais il existe d'autres facteurs, appelés par LUNDGAARD et VAN SLYKE, « causes modifiantes », qui, bien qu'incapables par eux-mêmes de produire la cyanose, peuvent cependant en modifier l'intensité et la teinte. Ces facteurs sont :

— la pigmentation de la peau (pigmentation solaire, race, ictère, maladie d'Addison, argyrisme).

— les variations dans la coloration du plasma, par plus ou moins grande concentration des pigments normaux ou présence de pigments anormaux.

— la quantité totale d'hémoglobine du sang.

— la variation en nombre, largeur et longueur des capillaires.

Normalement, un gramme d'hémoglobine réduite peut fixer 1 cm^3 34 d'O²; en cas de cyanose réduite, le sang capillaire peut fixer $1,35 \times 5$ soit 6,70 volumes d'O². LUNDGAARD appelle cette valeur d'oxygène susceptible d'être encore fixé par l'hémoglobine : *l'oxygène non saturé*; il l'emploie d'ailleurs dans ses calculs.

A l'état normal, il y a dans le sang 15 grammes d'hémoglobine pour 100 cm^3 . Au sortir des poumons, presque toute l'hémoglobine est transformée en oxyhémoglobine; il reste seulement 0,50 d'hémoglobine réduite. Le sang veineux contient 4 à 5 grammes d'hémoglobine réduite. La teneur du sang capillaire en hémoglobine réduite est calculée en prenant la moyenne de celles du sang artériel et du sang veineux soit :

$$\frac{(A + V)}{2} \text{ soit } 2 \text{ à } 3 \text{ grammes.}$$

Nous avons vu les « causes modifiantes » de la cyanose : l'augmentation d'épaisseur de l'épiderme, l'augmentation de la pigmentation normale de la peau, l'existence d'une pigmentation anormale rendent forcément plus difficile l'appréciation de la couleur bleue : une même quantité d'hémoglobine réduite donnera en effet, une teinte cyanotique des téguments plus intense chez un sujet à peau blanche et fine, que chez un sujet à peau brune et épaisse (COSSIO et BERKONSKY).

De même il est important de souligner que la quantité absolue de l'hémoglobine réduite importe plus que sa proportion relative à l'oxyhémoglobine. La cyanose apparaissant quand le sang capillaire contient au moins 5 grammes d'hémoglobine, elle ne pourra jamais se manifester dans une anémie grave où la teneur du sang en hémoglobine n'atteindrait pas le seuil de 5 grammes par 100 cm³. Inversement, le seuil sera plus facilement atteint si la teneur du sang en hémoglobine est accrue.

C'est ainsi que la *polyglobulie* est un facteur adjuvant de la cyanose; elle en rend le seuil plus accessible, mais ne peut à elle seule la provoquer; d'ailleurs dans les érythémies, la couleur des téguments est rouge vif. Le développement des capillaires est aussi un facteur adjuvant; il est évident en effet que la même concentration d'hémoglobine réduite dans le sang capillaire produira une cyanose d'autant plus intense que le développement des vaisseaux sera plus grand, la même superficie contenant une plus grande

quantité d'hémoglobine réduite (COSSIO et BERKONSKY).

[Nous emprunterons encore par la suite aux deux auteurs précédents les passages qui vont suivre, nous nous excusons de ne pas les nommer à toutes les pages.]

La cause essentielle, fondamentale de la cyanose, autrement dit l'augmentation de la quantité absolue d'hémoglobine réduite dans le sang capillaire, peut tenir à deux choses essentielles :

- saturation insuffisante de O^2 du sang artériel,
- réduction exagérée de l'oxyhémoglobine dans les capillaires. Nous allons les voir successivement.

A) *Saturation insuffisante de O^2 du sang artériel.*

A l'état normal, en sortant du ventricule gauche, le sang est presque totalement saturé de O^2 , il n'y a presque plus d'hémoglobine, moins de un gramme par 100 cm³.

Si le sang sort du ventricule gauche insuffisamment chargé de O^2 , soit avec une quantité d'hémoglobine réduite supérieure à la normale, aux environs de 2-3 grammes, cette hémoglobine réduite, en arrivant au réseau capillaire, augmente facilement jusqu'à atteindre 5 grammes, puisque O^2 se dégage, et les téguments prennent la couleur cyanotique. Ce type est celui que l'on appelle « *cyanose artérielle ou centrale* ». Deux causes peuvent produire cette cyanose :

- troubles de l'hématose,
- court-circuit veino-artériel.

Les troubles de l'hématose peuvent être dus :

— soit à une diminution de la tension de O^2 au niveau des alvéoles (obstruction des voies respiratoires supérieures, raréfaction de l'air ambiant, etc.).

— soit d'une diminution du champ alvéolaire (pneumonie, broncho-pneumonie, etc.).

Le court-circuit veino-artériel, passage direct du sang veineux dans la circulation artérielle, peut avoir lieu au niveau du cœur même : dû alors à une communication anormale entre les cavités droites et gauches ou à la naissance de l'aorte dans le ventricule droit; mais pour que la cyanose apparaisse, il faut :

— que la pression dans les cavités droites soit supérieure à celle des cavités gauches;

— que 30 pour 100 au moins du sang veineux passe dans le cœur gauche au travers de la communication.

Mais, normalement, la pression du sang du cœur gauche est supérieure à la pression du sang du cœur droit et s'il y a communication, celle-ci se fera de gauche à droite et il n'y a pas de cyanose.

S'il survient accidentellement une augmentation de pression dans la circulation pulmonaire (accès de toux, effort glotte fermée), il y aura inversion du courant sanguin, celui-ci se fera de droite à gauche, momentanément, certes, mais si le mélange est suffisant, la cyanose peut apparaître.

Ceci explique la cyanose intermittente et la cyanose paroxystique décrite par VARIOT, de même ainsi se trouverait expliquée l'apparition de la cyanose tardive de BARD et CURTILLET, apparaissant à l'âge adulte

après un processus broncho-pulmonaire aigu ou chronique. La cyanose est précoce et permanente dans bien des cas de rétrécissement pulmonaire avec communication interventriculaire. Par suite de la sténose, il y a difficulté pour le ventricule droit à s'évacuer donc ici la pression du ventricule droit devient supérieure à la pression des cavités gauches.

Nous avons dit aussi que pour que le court-circuit veino-artériel donne de la cyanose, il faut que le sang veineux, en se mêlant au sang artériel, le fasse dans une proportion d'au moins 30 pour 100. Cette proportion est indispensable pour que le sang capillaire arrive à avoir la quantité d'hémoglobine réduite nécessaire.

Ainsi s'explique l'absence de cyanose chez certains sujets porteurs de malformations congénitales du cœur, avec, pourtant, court-circuit veino-artériel. Ainsi s'explique aussi l'apparition de la cyanose dès que, pour une raison quelconque, la pression augmente dans les cavités droites, ou dès que vient s'ajouter quelque'autre facteur favorisant la cyanose.

B) Réduction exagérée de l'oxyhémoglobine dans les capillaires.

Normalement, dans les capillaires se forment deux grammes environ d'hémoglobine réduite, ce qui fait, avec le peu déjà existant, 2 grammes 50 environ, dose insuffisante pour provoquer la cyanose.

Si, au niveau des capillaires, il se produit un dégagement plus grand de O^2 , il y a formation plus grande

d'hémoglobine réduite, quand la quantité ainsi formée, additionnée à la quantité déjà existante, dépasse 5 grammes, la cyanose apparaît. Ce type s'appelle « *cyanose périphérique* ».

Cette cyanose a presque toujours pour cause la lenteur de la circulation du sang au niveau des capillaires, il y a contact exagéré du sang capillaire avec les tissus, d'où échanges physico-chimiques plus prolongés, dégagement plus important de O^2 .

Cette lente circulation du sang dans des capillaires ou « stase sanguine » a pour origine le plus souvent :

— des troubles anatomiques ou fonctionnels du système vasculaire périphérique : froid, shock, maladie de Raynaud;

— l'insuffisance cardiaque,

— un obstacle mécanique au niveau d'un grand tronc veineux;

— l'augmentation de la viscosité sanguine : hyperglobulie (augmentation de la quantité d'hémoglobine).

A la vérité, on reconnaît dans ces notions les théories de la cyanose invoquant l'anhématose, le mélange des sangs, la stase capillaire et la polyglobulie. Mais, grâce aux travaux de LUNDGAARD et VAN SLKYKE, nous sommes plus éclairés et nous devons tenir compte de la notion de *Seuil* (très importante). De même ces travaux nous permettent l'étude quantitative des différents mécanismes pathogènes.

Quelle est donc, dans les cardiopathies congénitales la part respective des différents facteurs de la cyanose ? Nous emprunterons encore à MM. COSSIO et

BERCONSKY bien des détails intéressants à ce point de vue.

Sur dix malades, atteints de divers types de cardiopathies congénitales, ils ont recherché :

— la quantité de O^2 et de CO^2 dans le sang artériel et le sang veineux,

— la capacité de O^2 du sang,

— la quantité d'hémoglobine,

— la différence artério-veineuse de O^2 .

— l'insaturation de O^2 des sangs artériel, veineux, capillaire,

— l'hémoglobine réduite du sang capillaire,

— le volume respiratoire par minute,

— l'air courant,

— la capacité vitale,

— la composition de l'air alvéolaire,

— la vitesse sanguine,

— la pression veineuse et le nombre des globules rouges.

Voici leurs conclusions :

1^{er} groupe : quantité inférieure d'hémoglobine réduite au *seuil de la cyanose* (LUNDGAARD);

2^e groupe : quantité supérieure; mais *variations* dans ce deuxième groupe d'un malade à l'autre, occasionnées par les différences de coloration de la peau des divers malades et par l'étendue et le calibre des capillaires (« causes modifiantes » de LUNDGAARD et VAN SLYKE).

Par ailleurs l'augmentation d'hémoglobine réduite dans le sang capillaire des huit observations avec cyanose répond à deux causes :

— augmentation de l'insaturation de O^2 du sang artériel,

— augmentation du dégagement de O^2 dans les capillaires.

La première de ces causes, comme nous l'avons vu, correspond soit à une insuffisance d'oxygénation du sang à son passage dans les poumons, soit au court-circuit veino-artériel.

La deuxième de ces causes correspond à la lenteur de la circulation du sang dans le réseau capillaire ou « stase sanguine ». Et COSSIO et BERKONSKY de conclure :

« L'étude faite sur l'organisme vivant d'un groupe de huit malades avec malformations congénitales du cœur et cyanose a mis en évidence que la coloration cyanotique des téguments peut être due à des causes diverses.

Ainsi, dans un cas, le mélange du sang veineux avec le sang artériel est le seul responsable : cyanose par court-circuit veino-artériel. Dans trois cas, le seul facteur est la stase sanguine par insuffisance cardiaque. Dans deux cas, la stase sanguine est en jeu exclusivement sans qu'on puisse l'imputer à une insuffisance cardiaque : cyanose par stase sanguine simple, due au développement anormal des capillaires et à la composition du sang. Enfin, dans deux autres cas, les responsables sont le mélange du sang et la stase sanguine par insuffisance du myocarde : cyanose par court-circuit et par insuffisance cardiaque ».

Ceci nous permet de conclure que toutes les théo-

ries classiques avaient du bon; elles avaient seulement le malheur d'être trop exclusives. Donc court-circuit veino-artériel, stase sanguine peuvent occasionner la cyanose, mais il faut réserver un rôle important à l'insuffisance cardiaque qui est loin d'être à dédaigner dans le mécanisme de la cyanose.

Essai de Pathogénie.

Etant donné les conclusions de COSSIO et BERKONSKY, il eut été intéressant de faire à notre malade tous les examens de sang préconisés par ces auteurs; malheureusement l'évolution rapide de la maladie ne nous a pas permis de le faire et nous sommes, à ce sujet, au même point que les quelques observations réunies.

On en est réduit à soulever plusieurs hypothèses et penser successivement à celles-ci :

1) Il est possible que ces malades aient été tout près d'atteindre le seuil de la cyanose. Si, à première vue, ils se distinguaient nettement des cyanotiques, il n'y avait peut-être qu'une différence minime entre leur sang et celui de ces malades.

A l'appui de cette hypothèse, nous exposons les faits suivants : tout dernièrement, LEBRETON, dans sa thèse, constatait que la déformation hippocratique des doigts est liée à l'excès de l'hémoglobine réduite (ou oxygène non saturé) dans le sang capillaire. LEBRETON a vu que l'hémoglobine réduite du sang capillaire s'élevait à des chiffres variant de 2 g. 7 à 4 g. 7 (au lieu

de 2 grammes à 2 gr. 5) chez cinq tuberculeux pulmonaires à doigts hippocratiques. Or cette déformation, si elle se rencontre surtout dans les affections pulmonaires chroniques, d'ailleurs génératrices de cyanose, se voit aussi dans les affections cardiaques congénitales (observation personnelle.) Ainsi, sans atteindre le degré suffisant, le sang de ces malades peut être bien près *du seuil de la cyanose de LUNDSSGAARD*.

2) Il est aisé aussi d'admettre que le mélange des sangs, s'il s'est produit, est resté fort en deçà de l'énorme proportion nécessaire pour produire la cyanose (30 pour 100).

3) La polyglobulie faisait-elle défaut ? Nous ne pensons pas d'ailleurs que l'anémie ait atteint une proportion telle qu'elle put empêcher l'apparition de la cyanose; bien que cependant la plupart de ces malades aient succombé à des affections déglobulisantes : tuberculose pulmonaire ou endocardite secondaire; même en cas d'anémie terminale, on ne peut expliquer l'absence de cyanose avant l'apparition de ce syndrome; sans compter que la tuberculose pulmonaire est un facteur supplémentaire de cyanose.

4) Le point qui nous échappe est surtout l'absence de stase capillaire. Dans la série de COSSIO et BERKONSKY, l'insuffisance cardiaque est mise en évidence 5 fois sur 8, or les malades dont nous rapportons les observations en étaient exempts (hormis 2 d'entre eux, observations LAUBRY et PEZZI dont la cyanose se développe avec l'asystolie) et comme bien souvent le

font les malades atteints de cardiopathie congénitale isolée (rétrécissement de l'artère pulmonaire, maladie de Roger), ils moururent de tuberculose pulmonaire ou d'endocardite infectieuse secondaire. D'autre part, la stase capillaire peut exister sans insuffisance cardiaque (cette insuffisance cardiaque faisait défaut chez deux des malades de COSSIO et BERKONSKY).

La capillaroscopie a d'ailleurs montré des aspects différents dans la cyanose et dans l'asystolie (REDISCH et RÖSLER, in ABBOTT) :

— dans la cyanose congénitale, la partie recourbée de l'anse veineuse participe à la dilatation; les capillaires ne sont pas tordus; leur nombre est augmenté; quelques-uns plus courts peuvent être de formation récente.

— dans l'insuffisance cardiaque, les capillaires sont moins nombreux et la dilatation est limitée à la branche veineuse qui est tortueuse.

Sans doute; cette dilatation capillaire à-t-elle épargné nos malades. Disons tout de même que si la stase capillaire est très importante dans la production de la cyanose des cardiopathies congénitales, elle ne doit pas en être exclusivement responsable.

Tous ces problèmes se posent, d'ailleurs, à propos de tous les cas de « maladie bleue. » En effet, bien souvent, la cyanose n'apparaît que plusieurs mois après la naissance. Comment expliquer cet « intervalle libre ? » Sans doute faut-il attendre que *le seuil de la cyanose* soit atteint à la suite d'une dila-

tation des capillaires, d'insuffisance cardiaque ou d'augmentation des hématies ? On pourrait peut-être penser aussi que l'hypertension du cœur droit, déterminant le court-circuit veino-artériel de droite à gauche, ne se développe que progressivement.

Malheureusement nous ne pouvons que poser des questions. Si nous voulions pouvoir les résoudre en toute connaissance de cause, il serait indispensable de faire et refaire de longues séries d'examens, comme l'ont fait si remarquablement COSSIO et BERKONSKY. Leur travail permet tout de même de souligner la rareté du mélange des sangs et, au contraire, la fréquence de l'insuffisance cardiaque. Tout comme dans les lésions valvulaires acquises, où l'état du myocarde joue un rôle prépondérant dans la compensation de ces affections, ce rôle du myocarde ne nous paraît pas moins grand dans la période de compensation et l'évolution des affections congénitales du cœur.

OBSERVATIONS

Obs. II, par FÉREOL. (résumé)

« Sténose pulmonaire avec communication des deux ventricules; cyanose tardive et intermittente; tuberculose pulmonaire ultime. »

Jeune homme de 21 ans, assez bien constitué en apparence, un peu au-dessous de la moyenne. Son enfance s'était passée sans que personne soupçonnât qu'il put être atteint d'une affection cardiaque; il était garçon boucher et avait pu s'acquitter de son dur métier, sans en paraître incommodé au moins dans les premiers temps. Pour lui, il n'a commencé à se trouver essoufflé, gêné pour faire des travaux de force, qu'il y a 2 ans environ. Il n'a jamais eu de rhumatisme articulaire aigu, mais seulement une varioloïde sans gravité; pas d'autre maladie.

Au mois de juin 1879, il entra une première fois à l'hôpital Beaujon, où on avait porté le diagnostic de malformation du cœur. En effet, le malade était entré dans le service avec une cyanose assez prononcée, mais qui disparut bientôt, une matité cardiaque très étendue et un bruit de souffle tout particulier et qui rappelait par beaucoup de points la description de Roger, sur la communication congénitale des deux cœurs.

En effet, ce bruit de souffle, très intense, accompagné d'un frémissement cataire très net, couvrait presque toute la région précordiale et présentait un maximum à la partie moyenne, dans le 3^e espace intercostal, à 2 cm à gauche du sternum. Ce bruit était unique, systolique et ne se prolongeait pas.

geait pas dans les vaisseaux du cœur; il avait une direction manifeste; à partir du point maximum, il se dirigeait en bas et en dehors suivant une ligne courbe qui semblait gagner la pointe du cœur, vers le mamelon.

D'après cela, il semblait donc très probable que le malade avait une perforation de la cloison ventriculaire. Quant au reste, il avait eu depuis quelque temps des hémoptysies très abondantes et répétées; il en eût encore pendant son séjour à l'hôpital; mais à l'auscultation des poumons, on ne trouvait pas de signes certains de tuberculose pulmonaire.

Après un séjour de plusieurs semaines, le malade se trouvant en bon état et ne présentant plus trace de cyanose, quitta l'hôpital, mais il rentra bientôt de nouveau dans mes salles.

La cyanose était beaucoup plus prononcée qu'à sa première entrée; mais elle s'atténua jusqu'à disparaître les jours suivants. Plus tard, elle se montra à nouveau et dura alors jusqu'à la mort du malade. Chose importante, le bruit de souffle n'avait pas varié, ni dans son intensité, ni dans son siège, ni dans son maximum; et pendant tout le temps que le malade fut soumis à notre observation, il ne varia jamais, au contraire de ce qu'on observe souvent dans les souffles d'endocardite, qui ne sont pas toujours aussi absolument identiques à eux-mêmes.

Mais, depuis 1879, un fait nouveau s'était produit. La tuberculose pulmonaire était devenue des plus évidentes : les deux poumons, le droit principalement, étaient criblés de cavernes; l'expectoration était abondante et caractéristique. Il y avait un amaigrissement marqué, des sueurs, un peu d'infiltration œdémateuse des chevilles et du scrotum.

Cette complication fit penser sur le champ au rétrécissement de l'artère pulmonaire; on recherche avec soin le signe caractéristique. Je dois dire que cet examen plusieurs fois répété, fut toujours négatif. Le maximum du souffle restait bien fixé dans le troisième espace et non dans le deuxième; la direction du souffle était descendante vers le mamelon et non ascendante vers la clavicule gauche. Tout

ce que nous pûmes découvrir en sus fut un souffle doux, autochtone, de timbre différent, parfois accompagné d'un dédoublement du premier bruit, siégeant à la pointe, à la région mamelonnaire et qui nous parut correspondre à un certain degré d'endocardite mitrale.

Toutefois, me fondant en premier lieu sur la survenance de cette tuberculisation; en deuxième lieu sur le caractère nettement systolique et l'intensité du bruit de souffle siégeant si près du foyer de l'artère pulmonaire, je crus pouvoir admettre l'existence d'un rétrécissement de cette artère.

Voici maintenant les révélations de l'autopsie :

L'hypertrophie du cœur est énorme et porte principalement sur le cœur droit : ventricule et oreillette. La pointe du cœur est fournie par le ventricule droit et la cloison ventriculaire est déjetée du côté du ventricule gauche qui s'en trouve rétréci. L'épaisseur des parois du ventricule droit (paroi externe, 20 à 22 mm) et de la cloison (18 à 20 mm) est énorme et les colonnes charnues sont doublées de volume; la valvule tricuspide est un peu épaissie; le voile membraneux est très développé et paraît suffisant; les parois de l'oreillette droite, les muscles pectinés, sont très épaissies. La fosse ovale est fermée; cependant un stylet peut pénétrer à travers un pertuis étroit de l'oreillette droite dans la gauche (disposition normale et ne permettant pas le reflux du sang). L'infundibulum de l'artère pulmonaire est très large; les sigmoïdes sont refoulées en haut et, soudées entre elles, formant une sorte de nid ou de dôme qui fait dans la cavité de l'artère une saillie comparable à un cul de bouteille ou bien au museau de tanche dans le vagin; le centre de ce mamelon est percé d'un orifice elliptique, un peu inégal, de deux millimètres de diamètre; c'est par cette seule lumière étroite que le sang ventriculaire passait dans l'artère. A la circonférence de ce mamelon, qui adhère à la paroi artérielle, on remarque trois petits replis qui partagent cette circonférence en trois parties égales : ce sont les vestiges des points d'attache des valvules.

Quant au cœur gauche, on constate que les bords de la

mitrale sont épaissies et portent çà et là de petites végétations mûriformes, grosses comme des têtes d'épingles. Les valvules aortiques sont épaissies à leurs bords, mais suffisantes. La communication des deux ventricules, diagnostiquée pendant la vie, se fait au moyen d'un orifice à peu près circulaire, mesurant environ six centimètres de diamètre, tapissé d'un endocarde lisse et blanchâtre; cet orifice est situé au milieu des piliers hypertrophiés de la cloison à 1 cm 1/2 au-dessous du septum membraneux qui est absolument intègre; seulement ce septum membraneux a des dimensions un peu plus considérables que d'habitude; il est distendu et flasque, en sorte que le doigt introduit dans l'infundibulum peut s'en coiffer en quelque sorte et apparaît ainsi au-dessous des valvules antiques; la minceur de cette membrane est très remarquable, mais il n'y a aucune perforation en ce point. Notons d'ailleurs que la fibre musculaire des deux cœurs est très rouge et ne présente à l'œil nu aucune apparence de dégénérescence graisseuse.

Je passe rapidement sur les autres lésions : congestion hépatique (foie muscade), infarctus rénaux (dus probablement à des embolies capillaires venues des végétations mitrales). Les lésions pulmonaires étaient considérables, siégeaient aux deux poumons, principalement au poumon droit et aux sommets (ilôts caséeux, tubercules à tous les degrés, vastes cavernes au sommet droit).

Obs. III, par A. COCHEZ. (résumé)

« Rétrécissement de l'infundibulum de l'Artère Pulmonaire et communication interventriculaire sans troubles fonctionnels appréciables jusqu'à l'âge de 26 ans. Cyanose. Tuberculose pulmonaire. »

Iard..., 28 ans, comptable, séjourne en Algérie depuis 1886. Il entre à l'Hôpital de Mustapha, le 12 avril 1894.

Antécédents héréditaires. — Rien à signaler, sinon qu'un de ses frères serait atteint de « maladie de poitrine ».

Antécédents personnels. — Cet homme qui avait habituellement une excellente santé, aurait été atteint de fluxion de poitrine peu grave dans son enfance..

En 1887, à l'âge de 21 ans, il s'engage dans le 1^{er} régiment de zouaves, et à la suite de deux visites médicales, il est jugé bon pour le service militaire. Jamais, il n'avait ressenti de douleurs à la poitrine, de palpitations ou d'oppressions, mais il dit avoir toujours eu les extrémités des doigts volumineuses.

En 1889, il prend part aux grandes manœuvres de Kabylie et ressent pour la première fois des douleurs au niveau du sternum et des palpitations, sensations qui, ayant disparu à la suite d'un simple repos, ne l'ont pas empêché de terminer son service militaire.

En 1892, il a une bronchite suivie d'un crachement de sang; en même temps, il ressent des palpitations et des suffocations et s'aperçoit que ses extrémités sont parfois bleues et refroidies.

En 1893, nouvelle bronchite et nouvelle hémoptysie. Depuis lors, le malade a toujours toussé, les crises de suffocation et de cyanose deviennent de plus en plus fréquentes, ce qui l'amène à l'Hôpital le 12 avril 1894.

Etat actuel. — C'est un homme blond, maigre, au faciès violacé; les lèvres, les joues, le nez et les oreilles sont cyanosés; les dernières phalanges des doigts et des orteils sont tuméfiées et cyanosées, les extrémités sont froides. Il se plaint de palpitations au moindre effort et d'accès de suffocation se montrant surtout le soir et dans la nuit. La respiration est fréquente et légèrement bruyante. Enrouement très marqué.

Examen du cœur. — On perçoit à la palpation un frémissement cataire vers l'insertion sternale du troisième cartilage costal gauche. A la percussion, la matité du cœur déborde le bord droit du sternum, mais le cœur gauche ne paraît pas hypertrophié; la pointe bat dans le cinquième espace intercostal. L'auscultation fait entendre un souffle

systolique, rude, râpeux, perceptible dans toute la région cardiaque et même dans le dos entre les deux omoplates, mais dont le maximum se trouve à la partie interne du troisième espace intercostal gauche, il se propage vers la clavicule gauche. Ce souffle commence avec le premier bruit qu'il couvre, occupe le petit silence et ne cesse qu'avec le deuxième bruit qui est nettement frappé. Il semble un peu moins fort dans la position assise et paraît plus intense à la fin d'une forte inspiration. Au niveau de l'appendice xyphoïde, souffle plus doux, à tonalité plus basse, également systolique (insuffisance tricuspidienne). Pouls veineux jugulaire. Pas de battements hépatiques bien que le foie déborde les fausses côtes. Pouls radial lent, faible avec quelques irrégularités.

Examen de la poitrine. — Submatité au sommet gauche et matité à droite. A l'auscultation, au sommet gauche, inspiration faible, expiration prolongée et quelques râles fins par la toux. Au sommet droit, râles sous-crépitaux humides en grand nombre, exagération des vibrations, retentissement de la voix. Dans tout le reste du poumon, la respiration est rude. Le malade tousse et expulse des crachats muco-purulents contenant parfois un peu de sang. L'examen bactériologique de l'expectoration a révélé la présence des bacilles de Koch.

Les urines, troubles et peu abondantes, ne contiennent ni albumine, ni sucre.

(La numération des globules rouges a été faite, mais je ne puis me fier aux résultats obtenus : augmentation des globules, l'appareil dont on s'est servi ayant été reconnu défectueux).

Les jours suivants, sous l'influence de la digitale puis de la caféine, les urines augmentent de quantité et dépassent deux litres. La suffocation persiste, surtout le soir, mais atténuée et singulièrement calmée par l'emploi de ballons d'oxygène. Cependant, la tuberculose continue son évolution et donne lieu, de temps en temps, à des poussées fébriles de plusieurs jours.

Le malade séjourne ainsi, pendant onze mois, à l'Hôpital,

sans que les signes physiques du côté du cœur se soient modifiés un seul jour.

Il sort le 2 mars 1895.

Il rentre dans le même service le 1^{er} avril 1895 pour une nouvelle poussée de tuberculose, avec température. Le souffle cardiaque n'a pas varié, les lésions pulmonaires ont fait des progrès. Le malade a considérablement maigri; il est très oppressé : toux et expectoration. Les jours suivants, cet état s'aggrave et la mort amenée par la suffocation, survient le 22 mai 1895.

Autopsie. — Du côté des poumons, ramollissement tuberculeux plus avancé à droite. Granulations tuberculeuses récentes aux deux bases.

Le cœur est augmentée de volume. Cette augmentation porte sur le ventricule droit qui occupe presque toute la face antérieure de l'organe.

Les parois du ventricule droit, qui ont 18 mm sont un peu plus épaisses que celles du ventricule gauche; sa cavité est dilatée, il y a insuffisance tricuspide.

Le doigt porté en avant et à gauche de la valvule tricuspide, dans la direction de l'infundibulum, pénètre dans le ventricule gauche par un large orifice mesurant deux centimètres de diamètre vertical et un centimètre et demi de diamètre horizontal. En avant de cet orifice de communication des deux ventricules, on trouve un autre orifice du calibre d'une plume à écrire qui donne accès dans la cavité de l'infundibulum. Cette cavité paraît plutôt un peu dilatée et se continue avec l'artère pulmonaire dont l'orifice est normal ainsi que les valvules. En somme il y a, en quelques sortes une cloison verticale à la base de l'infundibulum, cloison incomplète en haut où se trouve l'orifice de communication. La cavité infundibulaire semble un petit ventricule supplémentaire.

Ventricule gauche : Valvule mitrale intacte, ainsi que les valvules sigmoïdes de l'aorte. La communication interventriculaire siège immédiatement sous l'orifice aortique; elle est pour ainsi dire isolée du reste du ventricule par un croissant musculaire limitant une sorte de canal dirigé

vers l'aorte; de sorte que le sang chassé par le ventricule droit dans l'orifice de communication devait pénétrer directement dans l'aorte.

Circonférence de l'orifice aortique : 83 mm.

Circonférence de l'orifice pulmonaire : 60 mm.

Les oreillettes sont dilatées, le trou de Botal est normalement fermé. Foie gros, congestionné, présente l'apparence de la noix muscade. Rate légèrement hypertrophiée.

Les deux reins sont unis à leur extrémité supérieure par un pont de substance rénale qui repose sur la colonne vertébrale; ils forment donc un seul organe disposé en fer à cheval. Il y a pourtant deux uretères occupant leur siège habituel.

Obs. IV, par GALLIARD et CAWADIAS (résumé).

« Un cas de maladie de ROGER. »

Le garçon de 16 ans et demi, est atteint de communication interventriculaire, autrement dit, maladie de Roger. On constate chez lui certaines particularités intéressantes.

Signes physiques :

La pointe du cœur bat au niveau du 5^e espace intercostal à un travers du doigt en de hors de la ligne mamelonnaire. Le choc de la pointe est bien frappé et régulier. La palpation ne permet de constater à ce niveau aucun frémissement cataire; mais en palpant un peu en dedans de la pointe, on perçoit un frémissement dur, râpeux, systolique. Le maximum de ce frémissement se trouve à la partie interne des 2^e et 3^e espaces intercostaux. Transversalement, le frémissement s'étend jusqu'à la ligne mamelonnaire gauche, ne se modifiant nullement sous l'influence des mouvements du malade.

À l'auscultation, on entend un souffle râpeux, d'une intensité remarquable. Ce souffle est systolique, mais prolongé pendant le petit silence et couvrant même en partie

le deuxième bruit. Il est synchrone au frémissement. Son maximum se trouve au niveau du troisième espace gauche, à un centimètre du bord sternal. De là il se propage en tous sens dans toute l'étendue du thorax. A gauche on l'entend au-dessous et même au-dessus de la clavicule, dans l'aisselle, dans l'espace de TRAUBE. A droite il se propage de même au niveau de la région sous-claviculaire et de l'aisselle.

A la région dorsale il est tellement fort qu'il gêne l'auscultation du poumon, surtout au sommet gauche.

Lorsqu'on ausculte au bord gauche du sternum, on constate un souffle systolique : aussi avions-nous pensé tout d'abord qu'il s'agissait là d'une insuffisance de l'artère pulmonaire liée au rétrécissement de cette artère. Mais la prédominance bien nette du souffle dans le troisième espace est en faveur de la communication interventriculaire; et d'ailleurs il n'y a pas de cyanose.

Faut-il donc admettre une insuffisance aortique avec souffle diastolique à gauche ? Le pouls paraît bondissant à la radiale et les battements sont forts à la carotide droite (72 pulsations); quant à la tension, elle est normale : 17 à 18 au sphygmomanomètre Potain.

Le jeune homme se plaint depuis longtemps de dyspnée d'effort et de palpitations; il présente par intermittence une teinte violacée légère des extrémités, marquée surtout au niveau des mains; il a de la tendance aux engelures. Mais il a pu, sans fatigue, exercer d'abord la profession de verrier depuis l'âge de douze ans, ensuite celle de garçon marchand de vins depuis deux années.

La malformation cardiaque est congénitale. On ne relève dans les antécédents personnels ni rhumatisme, ni autre maladie infectieuse. Les parents du malades sont vivants et bien portants. Il a un frère et une sœur en bonne santé.

En résumé, maladie de ROGER, démontrée par le souffle interventriculaire classique, et, d'autre part, léger souffle diastolique témoignant d'une insuffisance aortique probable; hypertrophie cardiaque; *pas de cyanose*, peu de désordres fonctionnels...

Obs. IV (bis), par GANDY et BRULÉ (résumé).

« Lésions congénitales multiples du cœur. Rétrécissement sous-pulmonaire et insuffisance sigmoïdienne pulmonaire; communication interventriculaire et inoclusion du trou de BOTEL. Rétrécissement aortique. »

(Complément anatomique à l'observation clinique publiée par GALLIARD et CAWADIAS, le 27 mars 1908).

Br... (André), âgé de 17 ans, succombe le 11 septembre 1908.

Les signes cliniques que nous constatons du côté du cœur sont identiques à ceux relevés antérieurement par MM. GALLIARD et CAWADIAS : impulsion nette de la pointe au niveau du 5^e espace et légèrement en dehors du mamelon; frémissement systolique très intense étendu à toute la région précordiale et nous localisons le maximum dans le 3^e espace gauche; souffle systolique, rude, râpeux, très prolongé, perceptible même à quelque distance de la paroi, s'entendant sur une très large tendue, propagé dans les régions claviculaire gauche, sous-claviculaire droite, sus-scapulaire gauche et interscapulaire et dont le maximum se trouve également dans le 3^e espace gauche, à un ou deux centimètres du bord sternal; enfin souffle diastolique doux, perceptible le long du bord gauche du sternum, du 2^e au 4^e espace.

Tout en croyant, avec MM. GALLIARD et CAWADIAS, à l'existence d'une communication interventriculaire, la propagation du souffle jusqu'au-dessus de la clavicule gauche nous porte à admettre également le rétrécissement pulmonaire, d'autant plus qu'en l'absence de signes artériels nous n'hésitons pas à attribuer le souffle diastolique à une insuffisance sigmoïdienne pulmonaire.

D'autre part les lésions de tuberculose pulmonaire ont manifestement progressé et l'on trouve des signes cavitaires au sommet gauche en avant.

Le malade abattu, pâle, dyspnéique, ne quitte pas le lit; il s'affaiblit rapidement; quelques signes attribuables à une insuffisance rénale : œdèmes, albuminurie, somnolence, etc., apparaissent et il succombe en quelques jours.

Autopsie. — Lésions bilatérales de tuberculose pulmonaire avec petites cavernes à droite et volumineuse caverne au sommet gauche. Le foie volumineux (1.890 grammes) a l'aspect muscade, légèrement gras. Les reins sont gros et pâles.

Le cœur offre de multiples lésions.

Cet organe apparaît volumineux, hypertrophié (il pèse 540 grammes), c'est le ventricule gauche qui, pour la plus grande part, constitue cette augmentation de volume. Pas d'anomalies des troncs artériels ou veineux de la base, lesquels occupent tous leur situation habituelle. Pas de persistance du canal artériel.

Déjà l'épreuve par l'eau des sigmoïdes des deux troncs artériels montre que des valvules aortiques s'accolent et sont *suffisantes*, tandis que les sigmoïdes pulmonaires restent *très largement insuffisantes*.

A l'ouverture du cœur gauche, le ventricule se montre mieux encore dilaté et hypertrophié, si l'épaisseur de sa paroi ne dépasse pas 12 à 15 mm., toutes ses dimensions sont sensiblement accrues.

Dans cette cavité, au-dessus des sigmoïdes aortiques, orifice anormal, entrée d'un véritable canal admettant facilement un crayon conduisant à travers la cloison, dans le ventricule droit, donc large communication interventriculaire.

Cet orifice, circulaire, siège à la partie la plus élevée du septum, dans la portion sous-aortique de l'espace membraneux, assez exactement au-dessous de la jonction des sigmoïdes postérieure et antéro-droite, tout à l'entour de cette orifice et sur la hauteur de deux centimètres, l'endocarde pariétal sous-aortique est épaissi, opaque, blanchâtre, particulièrement sur le rebord même de la perforation et au-dessus de la valve antéro-droite.

Les trois sigmoïdes aortiques sont également envahies par

ce processus inflammatoire chronique; elles sont épaissies et leur face ventriculaire est inégale, verruqueuse; de plus, les deux valvules antéro-droite et postérieure qui surplombent l'orifice de communication interventriculaire ont leur bord libre *soudé* l'un à l'autre sur la longueur de cinq millimètres : il y a donc une *réelle sténose de l'orifice aortique* qui rend compte de l'hypertrophie du ventricule gauche. Immédiatement au-dessus, l'aorte a une circonférence de 80 millimètres.

L'endocarde du reste de la cavité ventriculaire a un aspect normal, la valvule mitrale est respectée.

Dans l'oreillette gauche, légèrement dilatée, au centre de la cloison interauriculaire, on aperçoit au-devant du repli semi-lunaire, le petit orifice régulier que trahit *l'innocclusion du trou de Botal*.

Du côté du cœur droit, dans la cavité de l'oreillette sur la cloison, on retrouve facilement l'autre extrémité de cette communication interauriculaire qui forme un court trajet oblique continuant en avant le plan de la fosse ovale : on y engage facilement une grosse sonde canelée.

Le ventricule droit n'est que légèrement hypertrophié; l'épaisseur de sa paroi ne dépasse pas 7 millimètres et sa cavité n'est pas accrue; autant qu'à l'état normal la cloison interventriculaire, épaissie, y dessine sa saillie convexe. La tricuspide est à peu près intacte, seule, sa grande valve antéro-externe paraît moins mobile sur la paroi, en raison d'une légère inflammation de son endocarde pariétal.

En avant de cette valve existe une sorte de petit entonnoir fibreux, blanchâtre, conduisant à un véritable petit canal de 10 millimètres de long environ, également fibreux, nacré et qui ramène dans la cavité ventriculaire gauche : c'est l'entrée droite de la communication interventriculaire.

Immédiatement encore au-devant de ce premier entonnoir fibreux qui conduit dans le ventricule gauche, on en constate un deuxième très analogue d'aspect, mais un peu plus large. Celui-ci occupe la partie la plus antérieure du ventricule et siège sur la région inférieure de l'infundibulum de l'artère pulmonaire. Toute la portion de la base du ventri-

eule située au-devant et en dedans de l'orifice triscuspidien se trouve de la sorte occupée par ces deux orifices anormaux; juxtaposés l'un devant l'autre.

On sectionne alors un *anneau fibreux, blanchâtre nacré*, haut de quelques millimètres seulement, situé à 25 mm. du bord inférieur des sigmoïdes pulmonaires et dont la circonférence mesure à peine 60 millimètres. Il y a donc là un véritable *rétrécissement annulaire de l'infundibulum*, rétrécissement préartériel, sous-pulmonaire. Les placards d'endocardite chronique, de forme irrégulière, y sont particulièrement épais et scléreux.

Les valvules sigmoïdes de cet orifice sont également intéressées par ce processus inflammatoire; mais tandis que les deux valvules postéro-droite et antéro-gauche ne sont que très légèrement épaissies, la valve postéro-gauche complètement déformée est réduite à un *minime bourrelet linéaire*, à peine saillant et étroitement collé à la paroi sur toute sa longueur; c'est cette déformation qui détermine la grosse *insuffisance sigmoïdienne pulmonaire*.

La circonférence de l'orifice pulmonaire est quelque peu accrue (85 millimètres); l'artère elle-même semble légèrement dilatée; ses parois sont sensiblement épaissies et sa tunique interne laisse voir aussi quelques traînées inflammatoires.

En résumé. — Rétrécissement de l'infundibulum pulmonaire, insuffisance sigmoïdienne pulmonaire, communication interventriculaire, inoclusion du trou de Botal, sténose de l'orifice aortique avec dilatation hypertrophique du ventricule gauche.

Obs. V, par CADET DE GASSICOURT (résumé).

« Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire; végétations, d'origine récente, sur les valvules; endartérite du tronc et des hanches de l'artère; hypertro-

phie du ventricule droit; communication entre les deux cœurs par le septum ventriculaire; hypertrophie du foie et de la rate; pas de cyanose, pas de tubercules. »

Le jeune L... (Emile), âgé de 10 ans, entrant dans mon service le 8 mai 1883, envoyé pour rétrécissement de l'artère pulmonaire, communication anormale probable des cavités du cœur.

A l'examen, l'enfant présentait tous les signes locaux d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Mère en bonne santé et ayant trois autres enfants également bien portants; mais le père était mort quelques années avant d'une affection pulmonaire de caractère indécis. Quant à notre malade, né avant terme, faible et maigre, il avait été nourri par sa mère et n'avait pas tardé à devenir vigoureux et gras.

Il importait de savoir si, dès son plus jeune âge, des symptômes de cyanose s'étaient montrés, et j'appris que dès sa première enfance la face et les extrémités bleuissaient facilement, avec des convulsions fréquentes; elles s'étaient espacées depuis l'âge de 14 mois et elles avaient complètement cessé lorsque l'enfant avait atteint 5 ans. J'appris en outre que la cyanose de la face et des extrémités dont m'avait parlé la mère s'était produite toujours à la suite de ces convulsions; donc aucun rapport avec la cyanose congénitale.

Signalons rapidement trois fluxions de poitrine de 5 à 6 ans, une rougeole, une coqueluche, une scarlatine, toutes sans complications.

Il y a 20 mois environ, l'enfant fut pris d'épistaxis abondantes et fréquemment renouvelées, et pour la première fois, on constate l'existence d'une affection du cœur.

Enfant chétif, extrémités froides, deux ou trois échan-
craures aux incisives inférieures.

Pointe du cœur bat au niveau du mamelon. Matité pré-
cordiale : huit centimètres dans son plus grand diamètre.

Frémissement très net dans toute la région précordiale, à caractère de *thrill* à mesure que l'on s'élève le long du sternum; maximum d'intensité au niveau du 3^e espace intercostal gauche. Pas de frémissement dans les carotides.

A l'auscultation : souffle systolique dans toute la poitrine, en arrière et en avant, maximum d'intensité au niveau du 3^e espace intercostal gauche, là où le *thrill* est plus intense; se prolonge de bas en haut jusqu'au-dessous de la clavicule gauche. Donc signes de rétrécissement pulmonaire très nets. En plus, abdomen volumineux (70 centimètres de périmètre au-dessous de l'ombilic) zones de matité et de sonorités bizarres. Fonctions digestives normales. Apyrexie complète.

Affaiblissement du malade : plus pâle, plus maigre, appétit diminué, selles fréquentes et liquides.

Frémissement cataire et *thrill* très prononcé au niveau du 3^e espace intercostal gauche, à 3 cm. 1/2 du bord gauche du sternum; perceptible encore, mais moins au deuxième espace.

Auscultation : Souffle systolique très intense dans toute la région précordiale; maximum d'intensité au niveau du *thrill*, se limitant à un espace de 4 cm² : 2^e et 3^e espaces intercostaux, à 2 cm. 1/2 en dehors du bord gauche du sternum. Se prolonge de bas en haut jusque vers la clavicule. Battements du cœur réguliers, pouls régulier (76 à 80).

Donc signes de rétrécissement pulmonaire plus hypertrophie cardiaque. Abdomen : volumineux, tendu, non douloureux, *tympanisme à droite*, puis un peu à gauche au contraire *matité absolue* : masse dure, très volumineuse, lisse aux dimensions suivantes : 21 cm. de haut, 16 cm. de large dans la moitié supérieure, 11 cm. de large dans sa moitié inférieure. *C'était la rate.*

[Cette splénomégalie inquiéta fort CADET DE GASSICOURT à une époque où on ne connaissait pas encore les endocardites malignes à forme lente].

Foie déborde les fausses côtes.

Un peu de liquide dans l'abdomen, facile à déplacer.

Urines : ni albumine, ni sucre.

Il s'agissait donc d'un rétrécissement pulmonaire, mais

sans cyanose ? Et cependant un examen minutieux était fait tous les jours; les lèvres étaient bien un peu colorées, mais pas plus que dans les autres maladies de cœur.

Le 16 mai : légère augmentation de l'œdème péri-malléolaire.

Les 17 et 18 : quelques épitaxis.

Le 19 au matin : œdème; à 4 heures violent point de côté à droite avec température à 40°2, frissons, râles crépitants, secs, nombreux à la base droite.

Le 21 : à la suite du traitement, on constate une amélioration à l'oreille, mais un nouveau frisson se produit, la température remonte à 40° et la mort survient rapidement.

Autopsie.

Péricarde : pas d'adhérences, 150 grammes de liquide citrin, à gauche du cœur, dans une poche, expliquant la matité extra-cardiaque.

Cœur : Hypertrophie (200 grammes). Circonférence à la base des ventricules 21 cm. (12 cm. ventricule droit, 9 cm. ventricule gauche), donc hypertrophie sur la totalité, certes (normal 19 cm.) mais surtout sur le ventricule droit.

Épaisseur de la paroi du ventricule droit : 13 mm. (normal 5 mm.).

Épaisseur de la paroi du ventricule gauche : 10 mm. (normale).

Rien à l'orifice aortique, ni à l'orifice mitral.

Sur la tricuspide, quelques concrétions granuleuses assez dures, mais ne devant pas gêner le passage sanguin : donc muettes à l'auscultation.

Toutes les lésions portent sur l'artère pulmonaire. Elles sont multiples et intéressent l'orifice, les valvules, l'endartère.

Les lésions sont de deux époques différentes : les unes sont congénitales, les autres sont acquises.

Orifice pulmonaire rétréci : 3 centimètres 5 (normal 6 centimètres 3). Au-dessus dilatation de l'artère : 7 centimètres.

A la partie supérieure du septum interventriculaire, immédiatement au-dessous de l'orifice aortique du côté du ventricule gauche et à la même hauteur du ventricule droit,

communication interventriculaire : orifice large de deux centimètres, haut de un centimètre, à bords mousses et lisses.

Hypertrophie du ventricule droit.

Altérations sur les valvules pulmonaires et la paroi interne du vaisseau : valvules sigmoïdes énormes, épaissies (bords libres surtout), boursouflées, déchiquetées avec des amas de végétations molles, roses, ou dures et blanchâtres.

Poumons : Pas de tuberculose, mais dans la branche droite de l'artère pulmonaire (au niveau de l'origine de la branche de 3^e ordre) on trouve une végétation grosse comme un haricot, calcaire, ayant contribué à former un embolus devenu adhérent. On découvre 5 ou 6 autres petits embolus. Légère congestion pulmonaire et infarctus récents.

A gauche : symphyse pleurale complète.

Abdomen : 2 litres de liquide citrin. Pas de péritonite.

Rate : 920 grammes (27 centimètres de long sur 15 centimètres de large) rouge, violacée, résistante, à capsule épaissie.

(A l'examen histologique : dilatation importante des veines, splénite interstitielle). Globules blanc en proportion normale).

Foie : 1.500 grammes, mousse, rougeâtre, ferme à capsule épaissie. (A l'examen histologique : capillaires augmentés considérablement, cellules hépatiques atrophiées, tissu conjonctif normal; mais processus lent de formation plutôt ancienne indiquant une congestion hépatique peu récente d'évolution lente mais d'origine cardiaque).

Obs. VI, par MOUTARD-MARTIN (résumé).

« Rétrécissement de l'artère pulmonaire (préartériel). Communication interventriculaire. Tuberculose pulmonaire. Mort. »

Denseau (Clarisse), âgée de 20 ans, est entrée à l'Hôpital Lariboisière le 10 septembre 1881.

Cette jeune fille accuse des palpitations violentes et une douleur occupant la région précordiale, qui a augmenté très sensiblement depuis sept ou huit mois; elle est passagère, revient plusieurs fois dans la même journée, mais ne présente aucune relation avec le moment où se manifestent les palpitations.

La malade nous apprend que depuis l'âge de 7 à 8 ans, et sans aucune attaque rhumatismale, sans chorée ni maladie infantile antérieure, elle souffre souvent de palpitations qui s'accusent surtout pendant des efforts, la marche, etc...

Rien dans les antécédents personnels ne paraît à noter; au point de vue de l'hérédité, nous remarquerons seulement que la mère, morte il y a 17 ans, aurait été enlevée à 22 ans par une maladie de poitrine et que la même affection paraît avoir emporté son frère il y a 7 ans.

10 septembre 1881. — Le jour de son entrée à l'hôpital, on remarque, malgré une respiration pénible, fréquente et haute, *l'absence complète de toute teinte cyanotique* sur le visage, les lèvres et les extrémités; les ongles des mains et ceux des pieds n'offrent ni coloration violacée, ni déformation en massue. La malade est de petite taille : elle a les yeux et les cheveux noirs, les seins sont normalement développés. Les règles se sont établies à 16 ans et sont apparues assez régulièrement depuis cette époque.

Au mois de mars 1880, la malade a fait une fièvre muqueuse qui dura 2 mois. Au mois de mai cette année, quelques crises hystéroides se sont manifestées.

En 1879, elle a eu un rhume très tenace qui se prolongea pendant tout l'hiver et jusqu'au mois de mai; elle ne présente aucune hémoptysie mais cependant un amaigrissement notable fut bientôt facile à reconnaître et depuis elle a conservé de l'essoufflement et présente souvent quelque indisposition.

Aujourd'hui, l'examen du cœur permet de constater d'abord une voussure très légère de la région précordiale. La main, appuyée à ce niveau, perçoit un frémissement cataire très prononcé, très rude, lequel a son maximum dans le deuxième espace intercostal gauche à un centimètre et demi en dehors

du sternum et se constate encore, quoique moins nettement dans le troisième espace intercostal. Il peut être perçu dans une étendue qui mesure six centimètres de diamètre.

La pointe du cœur bat à treize centimètres de la ligne médiane dans le cinquième espace intercostal.

L'auscultation permet d'entendre au premier temps un souffle extrêmement rude et râpeux, dont le maximum est très nettement dans le deuxième espace intercostal gauche à deux centimètres en dehors du sternum. Ce bruit de souffle, qui se propage vers l'aisselle et l'épaule du même côté, couvre toute la face antérieure. Son intensité est telle qu'on peut l'entendre dans toute la poitrine, quel que soit le point où l'on applique l'oreille. Le décubitus n'en modifie pas sensiblement les caractères.

Du côté des poumons on ne perçoit aucun râle, aucune rudesse notamment du côté des sommets examinés avec le plus grand soin.

Le 25 septembre, la malade se plaint d'un point de côté très violent à droite, au-dessous du sein, exagéré très notablement par la pression et par une toux sèche, fort pénible, qui revenait souvent. On constate alors, dans les deux tiers inférieurs du poumon droit, de la matité et du silence respiratoire, mais il n'y a ni souffle, ni égophonie.

Pendant huit jours, la température est restée peu élevée, à 38°. Cependant le 7 octobre survient une nouvelle poussée et la température dépasse 39°. A ce moment on trouve du côté droit du thorax une matité plus étendue en haut du souffle et une égophonie, douteuse seulement au-dessous de l'épine de l'omoplate et en dehors.

Le 11 octobre, la température redescend à 38° pour redevenir normale au bout de quelques jours. A cette date les phénomènes locaux ont sensiblement diminué.

Les symptômes de tuberculose pulmonaire se sont manifestés dans le commencement de l'année 1882; ils se sont accentués de plus en plus; enfin des excavations se sont produites au deux sommets. La recherche des bacilles a dénoté leur présence en grand nombre. Enfin les phénomènes thoraciques progressant avec une grande rapidité, la malade

succomba sans que les signes et les symptômes de son affection eussent été sensiblement modifiés.

L'autopsie fut pratiquée le 24 juin et voici ce que nous trouvâmes :

Poumons : Les deux poumons sont malades. On reconnaît à la rougeur que le processus a été suraigu. Le poumon gauche est plus atteint que le droit. Une coupe pratiquée dans le lobe supérieur montre à son sommet deux cavernes du volume de grosses noisettes et accompagnées de cavernes plus petites dans les parties sous-jacentes. Tout le lobe supérieur est criblé de cavernes et dans les intervalles se trouvent des îlots de pneumonie caséuse. Dans les lobes inférieurs, mêmes lésions moins avancées; il n'y a pas encore de cavité en ces points. Le poumon droit présente des adhérences en arrière, dans la partie supérieure. Mêmes lésions qu'à gauche mais moins avancées. Une large caverne se trouve au sommet. On rencontre des ganglions gros et nombreux autour de la trachée, au niveau de la bifurcation. Les ganglions sont tuméfiés et présentent des traces de tubercules.

Péricarde : sain; il renfermait deux cuillerées de sérosité.

Cœur : petit, n'offrant pas de disproportion pathologique entre les deux ventricules. Une ou deux plaques laiteuses à sa surface. Le ventricule droit n'offre pas le volume auquel on s'attendait. Il y a hypertrophie des parois, qui ont acquis un centimètre d'épaisseur et même plus à la face antérieure. Une coupe est pratiquée. On trouve à la partie antérieure du ventricule droit une cicatrice très épaisse, large comme une pièce de vingt sous, traduisant un foyer ancien de myocardite et amenant un rétrécissement considérable du commencement de l'infundibulum. L'extrémité du petit doigt seule peut pénétrer dans l'orifice que présente cette coarctation. Au-dessus, l'infundibulum est normal ainsi que l'orifice de l'artère pulmonaire. Les valvules sont saines. Le pourtour de l'orifice est de 70 à 72 mm.

Il résulte de cette disposition que le sang provenant de l'oreillette droite, nullement gêné par la valvule tricuspide saine, ne trouvait, pour entrer dans l'infundibulum, qu'un conduit du volume du petit doigt.

Il s'agit donc ici d'un rétrécissement pré-artériel, suite de myocardite, distant d'un bon centimètre de l'orifice de l'artère pulmonaire et expliquant suffisamment les bruits observés, en particulier l'intensité du bruit dans le troisième espace. Du côté de cette lésion, il en est une autre tout à fait imprévue et révélée à l'autopsie. C'est un orifice de communication entre les deux ventricules, situé immédiatement au-dessous de la cicatrice et s'ouvrant dans le ventricule gauche immédiatement au-dessous des valvules aortiques. Du côté du ventricule gauche cet orifice est entouré d'une cicatrice épaisse résultant de l'endo-myocardite.

Cœur gauche : L'orifice mitral est sain; les valvules le sont également. Rien à l'orifice aortique. Il résulte de la communication qu'à chaque systole, une partie du sang rouge devait refluer dans le ventricule droit, si bien que la circulation de l'artère pulmonaire, réduite d'une part par le rétrécissement était renforcée d'un autre côté par l'impulsion donnée à ce sang par la contraction du ventricule gauche; il y avait par suite une compensation largement établie.

Obs. VII, par SIREDEY (résumé).

« Rétrécissement de l'artère pulmonaire. Endocardite végétante développée sur les valvules sigmoïdes de l'artère pulmonaire, persistance du trou de BOTAL. Communication interventriculaire sans troubles fonctionnels. »

C... (Emile), âgé de 20 ans, employé, entre le 2 mai 1892, à l'Hôtel-Dieu.

Antécédents héréditaires. — Père, atteint de maladie de cœur, mort d'accident à 45 ans. Mère, âgée de 40 ans, bien portante. Deux frères et deux sœurs, tous vivants, bien portants.

Antécédents personnels. — Pas de rhumatisme, pas de scar-

latine, ni de chorée. Aucune maladie grave à l'exception d'une fièvre typhoïde à l'âge de 5 ans.

Toutefois dès son jeune âge, les médecins ont averti ses parents que leur fils avait « une maladie de cœur et qu'il fallait lui éviter les exercices violents ».

Néanmoins, C... vécut comme les autres enfants, prenant part à tous les jeux de son âge, ne s'essouffant pas trop à la course. Jamais il ne présente de cyanose, ni d'œdème des membres inférieurs; mais il était sujet à des maux de tête, survenant sans cause appréciable, et à de fréquentes épistaxis. Les efforts un peu prolongés, les émotions brusques provoquaient facilement des palpitations. Mais ces divers incidents ne l'empêchaient nullement, en somme, de vivre de la vie de tout le monde.

A son entrée à l'hôpital, le 2 mai, il avait une température de 39°2.

Ce jeune homme, de taille un peu au-dessous de la moyenne est d'assez faible complexion et peu musclé. Sa poitrine est aplatie latéralement, mal développée surtout dans sa moitié supérieure. La figure est pâle, amaigrie, aux traits allongés, aux yeux légèrement saillants. Pas de cyanose, ni à la face, ni aux extrémités, ni dans toute autre région du corps. Pas de déformation de la dernière phalange des doigts ni des ongles.

A la région précordiale, aucune voussure, matité normale; le cœur bat au niveau de la cinquième côte, un peu en dehors du mamelon. Vers le troisième espace intercostal gauche on découvre à la palpation un frémissement cataire assez net. L'auscultation permet de percevoir un souffle systolique très intense, rude, râpeux, qui s'entend dans toute la partie antérieure de la poitrine, mais qui présente son maximum au niveau du troisième espace intercostal gauche, un peu en dehors du bord sternal. Dans cette région qui est aussi celle du frémissement cataire, ce souffle est très intense et il paraît très superficiel. Si l'on examine le foyer aortique vers le bord droit du sternum, le souffle diminue rapidement. On l'entend mieux dans la région de la pointe, près du mamelon, mais il diminue et disparaît si l'on porte

l'oreille en dehors et du côté de l'aisselle. Au contraire, il reste très intense depuis son maximum au troisième espace intercostal, près du bord gauche du sternum, jusqu'au voisinage de la clavicule gauche.

Rien à signaler aux poumons.

Selon les caractères très nets présentés par le souffle cardiaque et notamment de son maximum dans la région mésocardiaque, au niveau du troisième espace, de sa propagation vers la clavicule, on diagnostique un rétrécissement pulmonaire.

Les nuits sont mauvaises, le malade a souvent de l'insomnie. Il est abattu, mais il n'a pas de dyspnée. La température est très élevée et surtout très irrégulière. Le soir elle se maintient au voisinage de 39° qu'elle dépasse quelquefois; elle a même atteint 40°8. Le matin elle ne dépasse guère 38°, 38°5.

Malgré l'absence de signes physiques très nets, ces signes généraux firent penser à un début de tuberculose pulmonaire. L'expiration prolongée perçue à divers reprises au sommet, cette température continue, à recrudescence vespérale avec intégrité des voies digestives, semblait légitimer cette hypothèse.

10 mai. — Respiration un peu plus soufflante que les jours précédents au niveau de la fosse sous-épineuse gauche.

11 et 12 mai. — Apparition de quelques râles sous-crépitaux au sommet droit. Tous ces signes nouveaux semblaient de nature à confirmer le diagnostic de tuberculose.

14 mai. — Plus de râles sous-crépitaux au sommet; souffle en arrière dans la fosse sous-épineuse et râles sous-crépitaux à la base. Aucune modification du souffle cardiaque, aucun bruit nouveau à l'auscultation du cœur.

16 mai. — Pour la première fois, un peu d'œdème au niveau des malléoles le matin. Vers 10 heures, légère épistaxis.

Opression plus grande dans la journée; le malade se lève un peu, mais se recouche aussitôt, mal à l'aise.

Nuit mauvaise. A 2 heures du matin, grand frisson qui dure vingt minutes. Mort le 17 mai.

Autopsie. — Intégrité du cerveau et de tous les organes

abdominaux (foie, rate, estomac, intestin): Reins très modérément congestionnés, sans adhérences capsulaires, sans aucun signe de dégénérescence.

Pas de liquide dans les plèvres.

Poumons congestionnés en divers points. On constate aux deux sommets quelques rares granulations tuberculeuses sous pleurales, sans aucun foyer intra-pulmonaire, même au niveau des zones congestionnées. Celles-ci sont distribuées irrégulièrement dans les deux poumons, sans que l'on constate ni infarctus ni foyer d'hépatisation.

Le péricarde contient environ 100 grammes de liquide citrin. Il existe de nombreuses plaques de péricardite sèche à la surface du cœur, sans que l'on constate d'adhérences.

Le cœur est notablement hypertrophié. Il a une forme globuleuse; les deux ventricules présentent sensiblement le même degré de développement.

D'ailleurs, les parois du ventricule droit et celles du ventricule gauche ont sensiblement la même épaisseur (12 à 14 mm. et 17 à 18 mm. en arrière dans les points les moins épais).

L'artère pulmonaire est manifestement rétrécie, surtout au niveau de l'infundibulum jusqu'à l'orifice inclusivement. Au delà des valvules sigmoïdes, l'artère mesure cinq centimètres et demi de circonférence, un centimètre environ de moins que l'aorte. Près de sa bifurcation, elle a repris son volume normal. Mais la lésion la plus importante consiste dans la présence au niveau de l'orifice pulmonaire, d'une grosse végétation, en forme de chou-fleur, du volume d'un pois environ. Cette végétation implantée par un pédicule un peu plus étroit sur la plus antérieure des valvules sigmoïdes est entourée de végétations un peu plus petites qui empiètent légèrement sur les autres valvules. Il n'existe aucune ulcération, il ne semble pas qu'il se soit détaché quelque fragment de cette végétation (on n'a d'ailleurs rencontré aucune lésions emboliques dans le poumon).

En outre, on constate à la base du septum interventriculaire un orifice en forme de croissant à concavité supérieure, long de un centimètre environ, large de un demi-centimètre qui fait communiquer les deux ventricules.

Sur la cloison interauriculaire, on remarque également une persistance du trou de Botal qui laisse passer facilement une grosse sonde cannelée.

En résumé : rétrécissement de l'artère pulmonaire, avec endocardite végétante; persistance du trou de Botal. Communication interventriculaire.

CONCLUSIONS

Ce travail est essentiellement fondé sur l'observation d'une femme de 29 ans, atteinte des lésions constitutives de la tétrade de FALLOT et ayant succombé à une tuberculose pulmonaire étendue sans avoir jamais présenté de cyanose.

Nous avons pu y ajouter un petit nombre d'observations où la cyanose fut soit discrète, soit même absolument absente. Ces publications, jointes à notre cas, nous a permis d'isoler en quelque sorte *une forme acyanotique de la maladie de FALLOT*.

L'intérêt clinique de cette forme est surtout de savoir si en présence d'une tétrade de Fallot sans cyanose le diagnostic pourrait être posé. Sans vouloir trop nous répéter nous dirons qu'en dehors de quelques signes radiologiques et cardiographiques un peu spéciaux, on doit penser à la tétrade de FALLOT lorsque chez un malade présentant les signes d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire, on constate la propagation du souffle systolique, voire même du frémissement, dans les carotides : (signe décrit par DUSCH et sur lequel ont insisté MM. LAUBRY et PEZZI.)

L'évolution se fait vers la mort soit par tuberculose pulmonaire, soit par endocardite maligne secondaire, soit par insuffisance cardiaque : en ce cas, il est fréquent de voir la cyanose apparaître tardivement.

Bien que la tétrade de FALLOT permette la plus longue survie dans la majorité des cardiopathies congénitales, il est exceptionnel de voir les malades dépasser la trentaine, dans les quelques cas sans cyanose que nous rapportons.

Cette forme acyanotique nous a permis d'examiner et d'exposer brièvement les théories pathogènes classiques et récentes de la cyanose.

Nous avons essayé, nous rapportant aux travaux récents faits à ce sujet, d'interpréter autant qu'il était possible l'absence de cyanose dans la tétrade de FALLOT. Nous avons vu combien précieux seraient certains examens humoraux dans cette forme. Une seule chose nous a frappé : combien la ressemblance entre les cardiopathies acquises et les cardiopathies congénitales est grande ! Dans les unes comme dans les autres, l'état du myocarde joue un rôle considérable et règle, en quelque sorte, l'évolution à plus ou moins brève échéance.

Vu : Le Président de la Thèse,

LAUBRY.

Vu : Le Doyen,

ROUSSY.

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ABBOT (M.-E.). — Congénital heart disease. *Nelson leaf of médecine*, 1932.
- BARD et CURTILLET. — *Revue de Médecine*, 1889.
- BONNARDEL. — Contribution à l'étude de quelques affections congénitales du cœur compatible avec l'existence, Paris 1906.
- BOUILLAUD. — Traité des maladies du cœur, Paris 1835.
- BRET (J.). — Le rétrécissement pulmonaire à évolution prolongée. Lyon, *Thèse*, 1936.
- BRESCHET. — *Rép. gén. d'anatomie et physiologie*, tome II, 1826.
- CADET DE GASSICOURT. — *Revue des maladies de l'enfance*, 1883.
- CAVINA. — *Arch. p. le Scienze mediche*, tome XXXIX, 1915. (Cité par LAUBRY et PEZZI).
- COCHEZ. — *Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1896.
- COQUATRIX. — Du pronostic dans le rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire avec communication inter-ventriculaire. Paris, 1907.
- CORVISART. — Maladies du cœur, Paris 1818.
- COSSIO et BERCONSKY. — *Archives des maladies du cœur*, janvier 1935.
- DI PIÉTRO. — *Annali di Chir. Méd.*, Palerme, tome I, page 637, 1910 (Cité par LAUBRY et PEZZI).
- DUSCH. — *Lehrbuch der Herzkrankheiten*, Leipzig, 1868. (Cité par LAUBRY et PEZZI).
- FALLOT. — *Marseille Médical*, 1888.
- FÉRÉOL. — *Soc. Méd. Hôp. Paris*, page 98, 1881.
- FERRUS. — Dictionnaire de Médecine, 1835.
- FLEURY (J.). — Les affections congénitales du cœur; in *Encyclopédie médico-chirurgicale*, volume Cœur.

- GALLIARD et CAWADIAS. — *Soc. Méd. Hôp. Paris*, page 460, 22 mars 1908.
- GANDY et BRULÉ. — *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 15 janvier 1909.
- GIBSON. — *Lancet*, tome I, page 24, 1895.
- GINTRAC Père. — Paris, *thèse*, 1814.
- GINTRAC Fils. — Article « *Cyanose* » in Nouveau dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques, direction Jaccoud, tome X, page 619.
- GRANCHER. — Article « *Cyanose* » in Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales (direction Dechambre).
- KEITH. — *Lancet* (cité par LAUBRY et PEZZI), 1909.
- LAUBRY et PEZZI. — *Traité des maladies congénitales du cœur*, Paris, 1921.
- LEBRETON. — Contribution à l'étude de la Pathogénie de l'Hippocratisme digital. *Thèse*, Paris, 1936.
- LOUIS. — *Archives générales de médecine*, tome III, p. 315, 1823.
- LUNGSGAARD et VAN SLYKE. — *Cyanosis Medecine*, tome II, 1923.
- MORGAGNI. — *Delle sedi e cause della Malattie*, vol. I, Firenze, 1840.
- MOUTARD-MARTIN. — *Soc. Méd. Hôp. Paris*, page 200, 1883.
- PAPP. — *Archives des maladies du cœur*, avril 1931.
- RÉVEILLOD. — *Progrès médical*, page 404, 1882.
- SÉBILLEAU. — De la cyanose congénitale paroxystique. *Thèse*, Paris, 1904.
- SÉNAC. — *Traité de la Structure du cœur*, 1749, (cité par GRANCHER).
- SIREDEY. — *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 17 avril, 1896.
- VALLEIX. — *Guide du Médecin Praticien*, 1853 (cité par FALLOT).
- VAQUEZ. — *Thèse de Quiserne*, des Polyglobulies, Paris, 1902.
- VARIOT et SÉBILLEAU. — *Soc. Pédiatrie*, 22 février 1904.

